Die fibröse Knochendysplasie

unter

besonderer Berücksichtigung
des Mund-Kieferbereiches

von

Dr. med. Hermann Gernert

aus Nürnberg

Erlangen 1963

1963 № 108

Aus der Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferkranke
der Universität Erlangen-Nürnberg

Die fibröse Knochendysplasie unter besonderer Berücksichtigung des Mund-Kieferbereiches.

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
in der Zahnheilkunde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Dr. med. Hermann Gernert
aus
Nürnberg

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg

Dekan: Professor Dr. med. G. Theissing

Referent: Professor Dr. Dr. med. H. Paschke

Tag der mündlichen Prüfung: 16.8.1963

Meinem verehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. med., Dr. med. dent. H. Paschke danke ich herzlich für die Anregung zu dieser Arbeit, für seine wertvollen Ratschläge und die großzügige Unterstützung bei ihrer Durchführung.

Geschichtliche Entwicklung.

Gutartige, tumorähnliche, mit deformierenden Knochenveränderungen einhergehende Erkrankungen sind seit langem bekannt. Sie wurden unter den verschiedensten Bezeichnungen beschrieben. Je nach dem Standpunkt der Autoren kommen darin teils klinische, teils histologische Merkmale zum Ausdruck.

1834 stellte D u p u y t r e n die benigne Natur gewisser Riesenzellgeschwülste fest. Generalisierte derartige Prozesse wurden 1860 von N e l a t o n unter der Bezeichnung "Tumeurs a myeloplaxes" und von E n g e l 1864 als "Ostitis cystica" beschrieben. Patienten mit isolierten Knochenprozessen stellte ebenfalls 1864 V i r c h o w vor und wählte als Krankheitsbezeichnung den Namen "Leontiasis ossium". Etwa zur gleichen Zeit berichtete der englische Chirurg P a g e t über seine "Ostitis deformans".

Waren diese und eine grössere Anzahl hierdurch angeregter Veröffentlichungen mehr oder weniger Einzelbeschreibungen, so versuchte R e c k l i n g h a u s e n 1891 eine systematische Wertung. Er kam zu dem Ergebnis, dass all diese Krankheitsformen nur verschiedene Stadien einer einzigen Grundkrankheit seien und bezeichnete sie als "Ostitis fibrosa generalisata".

C h r i s t e l l e r ging später noch einen Schritt weiter und inaugurierte einen "Formenkreis der umbauenden, malazischen Erkrankungen". Da es sich nicht um entzündliche Prozesse handelte, also eine -itis nicht vorlag, schlug er die Bezeichnung "Osteodystrophie" vor, die M i c u l i c z seit 1904 für die sogenannten jugendlichen Knochenzysten gebrauchte.

Diese Situation blieb trotz einiger Einwände (z.B. W e i l 1922 , L o o s e r 1926) bis zum Ende der zwanziger Jahre unverändert. Zu dieser Zeit waren 2 entscheidende Schritte getan: 1926 gelang es M a n d l durch operative Entfernung eines Epithelkörperchen-Tumors eine Besserung bei der bisher als unheilbar geltenden Ostitis fibrosa generalisata zu erreichen.
Etwa zu der gleichen Zeit hatte C o l l i p das Epithelkörperchen-Hormon (Parathormon) beschrieben.

Durch die nähere Erforschung dieser beiden Faktoren wurde, u.a. besonders von J a f f e et al., E r d h e i m, H a s l h o f e r das Wesen dieser Systemerkrankung erkannt und als Ostitis fibrosa generalisata (Recklinghausen) von den übrigen fibrösen Knochenveränderungen abgegrenzt.

Als weiteres selbständiges Krankheitsbild wurde in den folgenden Jahren die Ostitis deformans (Paget) durch Arbeiten von S c h m o r l , K i e n b ö c k , L o o s e r und vieler anderer isoliert.

Länger schon war man sich darüber einig, dass die Leontiasis ossium von V i r c h o w nur als eine Erscheinungsform verschiedener anderer Knochenkrankheiten, besonders der Ostitis deformans, zu werten sei.

Trotzdem blieben, auch nach Abtrennung der echten Tumoren, noch zahlreiche, besonders monostische Prozesse übrig. Für sie bürgerte sich nach einem Vorschlag von K o n j e t z n y als Gegensatz zur generalisierten Ostitis fibrosa die Bezeichnung "Ostitis fibrosa localisata" ein. Teilweise hierunter gerechnet, teilweise unter eigener Nomenklatur eingereiht werden die "braunen Tumoren", die Riesenzelltumoren, die Kieferfibrome usw.

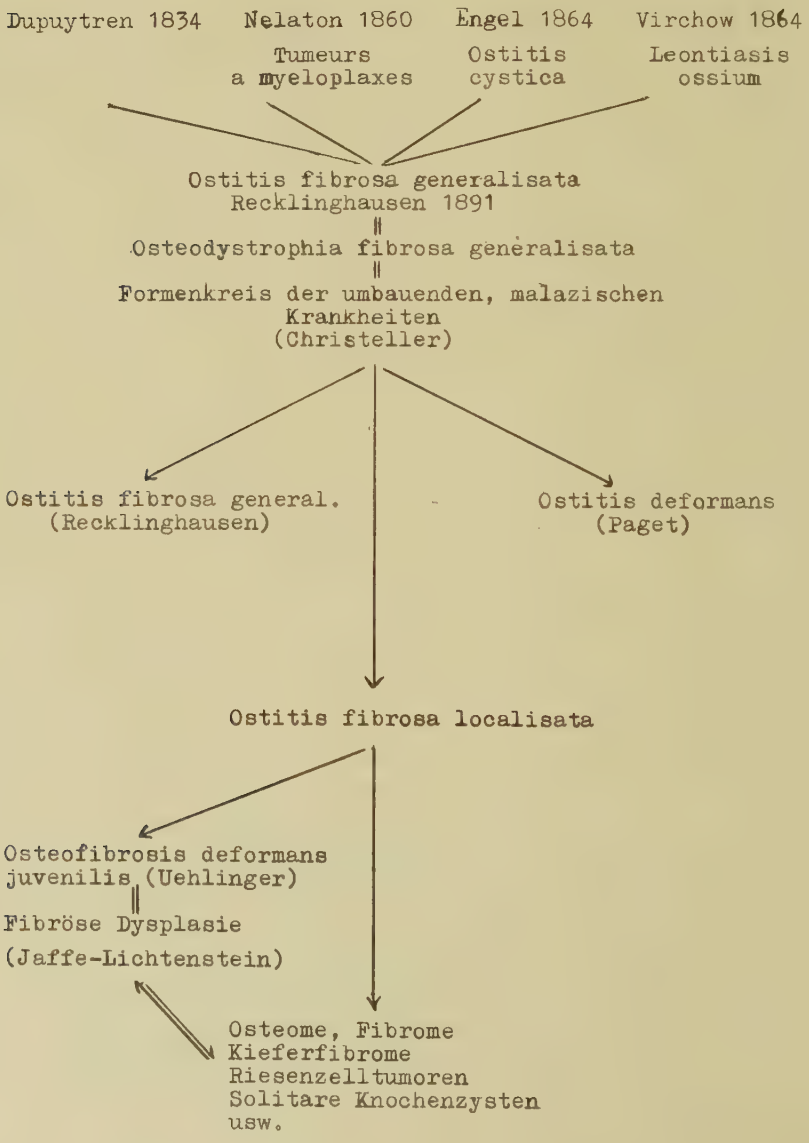
Der Begriff der Ostitis fibrosa localisata blieb allerdings nicht unwidersprochen. So argumentiert S t e i n h a r d t , dass die Ostitis fibrosa eine generalisierte Erkrankung des gesamten Skelettsystems sei, es deshalb also eine lokalisierte Ostitis fibrosa nicht geben könne. Andere Autoren (G e s c h i c k t e r , B o c k) nehmen an, dass die Ostitis oder Osteodystrophia fibrosa localisata, die Riesenzelltumoren und die solitären Knochenzysten im wesentlichen nur verschiedene Zustandsbilder einer Grundkrankheit, nämlich eines Granulationstumors darstellen.

Aus diesem umstrittenen und nicht scharf abgrenzbaren Komplex lösten J a f f e und L i c h t e n s t e i n unter der Bezeichnung "fibröse Dysplasie", U e h l i n g e r unter dem Namen "Osteofibrosis deformans juvenilis" eine spezielle Gruppe von Knochenerkrankungen heraus.

Nahm man zunächst an, dass es sich hierbei um eine relativ seltene Krankheit handle, so zeigt jetzt die steigende Zahl von veröffentlichten Fällen - es sind über 500 - , dass sie doch häufiger auftreten muss. Während K l e i n s a s s e r und F r i e d m a n sie schon zu den häufigsten Schädelknochenerkrankungen zählen, liegen nach H a u n f e l d e r im deutschen Schrifttum nur spärliche Beiträge über ein Auftreten im Kieferbereich vor.
Es soll deshalb nach einer Darstellung des Krankheitsbildes versucht werden, anhand von 21 Fällen aus der Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferkranke der Universität Erlangen-Nürnberg zu einer differentialdiagnostischen Abgrenzung beizutragen und die Besonderheiten im Kieferbereich darzustellen.

Einen schematischen Überblick über die historische Entwicklung möge nachstehende Skizze vermitteln. Sie kann und soll selbstverständlich nur die Hauptzüge darstellen.

Abgrenzung der
benignen, tumorartigen sogenannten "malazischen"
Knochenerkrankungen



Definition

1938 beschrieb L i c h t e n s t e i n einer Anregung von J a f f e folgend erstmals 8 Falle mit Krankheitserscheinungen, die bisher meist der Ostitis fibrosa localisata zugerechnet worden waren, als "Polyostotic fibrous Dysplasia". Da sich jedoch bald zeigte, dass auch monostische Krankheitsbilder existieren, wurde seit 1942 der Ausdruck "Fibröse Dysplasie" gewählt. Diese Bezeichnung setzte sich besonders im angelsächsischen Schrifttum durch. Im deutschsprachigen Bereich hingegen hatte U e h l i n g e r 1940/41 den Namen "Osteofibrosis deformans juvenilis" angeregt.

Bei der Definition des Krankheitsbildes ergeben sich einige Widersprüche.
L i c h t e n s t e i n und J a f f e beschreiben es als eine meist einseitige Fehlentwicklung des Skeletts mit einer hochgradigen, derbfaserigen Fibrose der Markräume, Krankheitsbeginn im Kindesalter und einem schubweisen Verlauf mit Neigung zu Gliederschmerzen, Deformitäten und Spontanfrakturen.

U e h l i n g e r spricht von einer "monostischen, oligostischen oder polyostischen, meist einseitigen Störung der Skelettentwicklung mit ausgedehntem Ersatz des Knochenmarkes durch zellarmes, faserreiches, derbes Bindegewebe, Spongiosierung und exzentrischer Atrophie der Kompakta unter Ausweitung und Verkrümmung der langen Röhrenknochen und Auftreibung der platten Knochen".

T h o m a hingegen nimmt ein nicht einheitliches Geschehen an und unterscheidet zwischen einem neoplastischen und einem dystrophischen Typ. Als Namen

für den dystrophischen Prozess gibt er "Fibroosteom" an. Er soll Erscheinungen bezeichnen, die entweder expansiven Charakter haben oder als lokalisierte Neubildungen mit kontinuierlichem Wachstum auftreten und in toto entfernt werden können.
Der Ausdruck "fibröse Dysplasie" wird in den Fällen angewandt, in denen der Prozess eine diffuse Form hat, grosse Teile des Knochens durchdringt, multiple Herde im Knochen zeigt und verschiedene angrenzende oder getrennte Knochen befällt.

Zu dem Krankheitsbild der fibrösen Dysplasie werden weiterhin polyostische Knochenveränderungen bei Mädchen gerechnet, die mit abnormen Hautpigmentierungen und endokrinen Störungen im Sinne einer Pubertas praecox einhergehen. Dieses Krankheitsbild wurde 1937 von A l b r i g h t unter dem Namen Ostitis disseminata beschrieben. Es wird auch als Albright-Mc Cune-Sternberg-Syndrom bezeichnet. Neuerdings wurden jedoch über seine Zugehörigkeit zur fibrösen Dysplasie wieder Zweifel geäussert (D a v e s).

Über die Ursache der Krankheit herrscht noch völlige Unklarheit, es bestehen aber zahlreiche Vermutungen und Theorien. Man könnte sie in ihren Hauptrichtungen folgendermassen einteilen:

1. Nach der heute am meisten vertretenen Annahme (U e h l i n g e r , B o e h n h e i m , B e r g e r und J a f f e , W i c h t l) soll eine anlagemässig bedingte Fehlentwicklung des knochenbildenden Mesenchyms vorliegen, wodurch es zu einem lokal minderwertigen, unregelmässigen Knochenbau des Skelettsystems kommt.

2. Hormonelle Störungen werden ebenfalls von vielen Autoren erörtert.

   Speziell Sexualhormone, die bereits intrauterin eine Schädigung bewirken sollen, könnten nach H e l l n e r in Frage kommen.

   Allgemeine innersekretorische Störungen erwagt M e y e r - B o r s t e l .

   Neurohormonelle Dysfunktionen ziehen A l b r i g h t , R ü t t , H o f f in Betracht.

3. Zentral bedingte Fehlleistungen diskutieren H i l l e n b r a n d , L u n d b a e k und O l s e n .

4. Eine Stoffwechselstörung nehmen G i r a u d und Mitarbeiter an.

5. S c h l u m b e r g e r dagegen ist der Meinung, die monostische Form der Erkrankung stelle eine nicht spezifische anomale Reaktion auf eine Verletzung dar, welche eine zusammenhängende Gewebsproliferation erzeuge. Hier wäre auch T r a v i n einzureihen, der einen Kausalzusammenhang mit entzündlichen Prozessen für möglich hält.

Kennzeichnend für die verschiedene Auffassung der Autoren über Genese und Erscheinungsform des Krankheitsbildes sind auch die zahlreichen Synonyma, die im Laufe der Zeit angegeben wurden. So zählt z.B. F r i e s 27 Namen auf. L i c h t e n s t e i n und J a f f e geben sogar 33 verschiedene Bezeichnungen an. Die wichtigsten seien hier kurz erwähnt:

Leontiasis ossium oder ossea (Virchow 1864)
Halbseitige (atypische) Recklinghausensche Krankheit
Unilaterale Osteodystrophia fibrosa Recklinghausen (Goldhamer 1934)

Jugendlicher Paget (Hummel 1934)
Ostitis deformans Paget im Jugendalter (Hummel 1934)
Ostitis fibrosa localisata (Konjetzny)
Osteodystrophia fibrosa (localisata)
Osteodystrophia fibrosa disseminata (Albright et al. 1937)
Polyostotische Ostitis fibrosa
Ostitis fibrosa mit multiplen Foci (Turnbull)
Ostitis fibrosa mit Knorpelbildung
Ostitis cystica (Engel 1864)
Osteodystrophia fibrosa unilateralis (Goldhamer 1934)
Fibro-Osteom (Weil 1922)
Fibröses Osteom (Phemister und Grimson 1937)
Zentrales Kieferfibrom (Gaupp 1932, Phemister)
Ossifizierendes Fibrom (Borak und Doll 1934)
Polyostotische fibröse Dysplasie
Zystofibromatosis des Skeletts (Kienböck 1933)
Jaffe-Lichtenstein-Syndrom
Albright-Krankheit
Albright-Mc Cune-Sternberg-Syndrom
Hyperostose der Kiefer (Trauner)
Cherubismus (Jones 1933)
Dysplasia fibrosa ossium (Lundbaek und Olsen 1951)
Fibrös-cystische Knochenerkrankung mit Hautpigmentstörungen und endokriner Dysfunktion
Pubertas praecox mit Knochendysplasie.

Durchaus nicht übersehen werden soll dabei, dass nicht alle unter diesen - zum Teil recht umstrittenen - Begriffen laufenden Krankheitsbilder eo ipso zur fibrösen Dysplasie gerechnet werden können. Für die "Leontiasis osseum" z.B. wurde bereits erwähnt, dass hierunter hauptsächlich Fälle von Ostitis deformans Paget fallen. Es darf aber andererseits als erwiesen gelten, dass auch Erkrankungen an fibröser Dysplasie unter diesen Diagnosen zu finden sind.

Kurz sei noch ein Wort zur Nomenklatur gestattet: Zahlreiche Autoren verwenden die Ausdrücke "monostotisch, polyostotisch" usw., so auch L i c h t e n s t e i n (polyostotic fibrous Dysplasia). Andere, z.B. U e h l i n g e r gebrauchen die Adjektiva "monostisch, polyostisch" usw. Da die Bezeichnung vom griechischen Wort "osteon" abgeleitet ist, erscheint die kürzere Form aus sprachlichen Gründen besser und soll deshalb im Folgenden angewandt werden.

K r a n k h e i t s b i l d

Nach übereinstimmender Ansicht beginnt die fibröse Knochendysplasie in der Kindheit, meist zwischen dem 5. und 15. Lebensjahr. Es kommt allerdings nicht selten vor, dass die Krankheit erst bei wesentlich älteren Personen festgestellt wird. Der Verlauf soll protraniert und schubweise erfolgen. Allgemein wird angenommen, dass die verschieden langen und verschieden zahlreichen Schübe in den beiden ersten Dezennien stattfinden. B o e h n h e i m und Mc G a v a c k geben in 80 % der Fälle eine Manifestation im ersten Lebensjahrzehnt an. Mit etwa 20 bis 25 Jahren soll ein Stillstand der Knochenveränderungen eintreten. Dabei ist jedoch fraglich, ob es sich um einen wirklichen Stillstand handelt, oder nur um eine starke Verminderung des Fortschreitens. Wenn nämlich auch einerseits Mitteilungen über jahrzehntelange freie Intervalle (z.B. U e h l i n g e r, 47 Jahre) vorliegen, so teilen andere (z.B. B a u ß , H a r r i s et al., eigene Beobachtungen) jahrelang progrediente Fälle mit, oder stellten das Auftreten neuer Herde in fortgeschritteneren Alter fest (z.B. B e c k e r und S c h n e i d e r bei einem 68 Jahre alten Mann, H a r r i s et al. bei einer 38-jährigen Frau).

Als generelle Regel kann aufgestellt werden, dass die Krankheit umso früher auftritt, je zahlreicher die Knochenherde sind. Da es aber immer nur möglich ist, den Zeitpunkt der Entdeckung anzugeben, könnte man umgekehrt schliessen, dass eben Erkrankungen mit zahlreichen Herden früher offenkundig werden als solche mit vereinzelten Prozessen. In verstärktem Masse gilt dies für die mit Pigmentstörungen und Pubertas praecox einhergehenden Erkrankungsfälle, die schon kurz nach der Geburt auffallen können. Da diese Form nur bei dem weiblichen Geschlecht auftritt, wäre so auch der von einigen Autoren angegebene frühere Krankheitseintritt bei Mädchen zu erklären.

Abgesehen vom Albright-Syndrom ist eine Geschlechtsdisposition noch umstritten. Allerdings tendiert die Mehrzahl der Veröffentlichungen zur Annahme des Überwiegens beim weiblichen Geschlecht. So kommen z.B. Haslhofer, Harris et al., Coley und Stewart zu einem Verhältnis von 3 : 1. Zimmermann gibt 70 % an, allerdings nur für die monostischen Formen. Nach Uehlinger erkrankt das weibliche Geschlecht doppelt so oft. Dagegen stellen Pritchard und Warrick eine ausgeglichene Morbidität fest.

Klinische Erscheinungen:

Am häufigsten führt eine Spontanfraktur zur Aufdeckung der Erkrankung (nach Trüb in $^{2}/_{3}$ aller Fälle). Weitere Symptome sind Gliederschmerzen, lokale Schwellungen oder Knochendeformierungen und Pubertas praecox. Eine nicht unwesentliche Anzahl von Krankheitsfällen wird auch nur zufällig anlässlich anderweitiger Untersuchungen entdeckt.

Die weitere Erscheinungsform hängt von der Lokalisation und der Zahl der Herde, sowie von der Art der befallenen Knochen ab.

Uehlinger unterscheidet folgende Lokalisationsarten:

a) monostischer und diostischer Typ,
b) monomeler Typ (Achsentyp),
c) unilateraler bimeler Typ (Halbseitentyp),
d) bilateraler polyostischer Typ.

a b c d

Abb. 1. Lokalisationstypen der Osteofibrosis deformans juvenilis. a) Diffus monostischer Typus. b) Monomeler Typus. c) Unilateraler Typus. d) Bilateraler Typus.

Aus U e h l i n g e r : "Osteofibrosis deformans juvenilis" in Fortschr. Röntgenstr. 64, 41 (1941)

Einzelherde finden sich besonders an den zentralen Skelettanteilen.

Als bevorzugte Stelle gilt die proximale Metaphyse des Oberschenkels. Die hier als Folge der Belastung auftretende hirtenstabartige Deformierung wird als besonders typisch gewertet. Weitere häufig befallene Stellen sind die stammnahen Anteile der Oberarmknochen, sowie die Rippen (Z i m m e r et al.). Dagegen bleiben die Wirbel, wie überhaupt symmetrische Knochen, häufig verschont. Eine Ausnahme von dieser Sonderstellung der symmetrischen Knochen scheint der Schädel zu bilden, der nach neueren Veröffentlichungen doch relativ häufig befallen wird.

P r i t c h a r d gibt folgende Zahlen für monostische Prozesse an:

Untere Extremitäten 118
Obere Extremitäten 87
Wirbelsäule und Becken 49.

Bei 36 von U e h l i n g e r beobachteten polyostischen Erkrankungen gliedert sich der Skelettbefall folgendermassen:

Femur	36mal	Radius	9mal
Tibia	24mal	Mittelhandknochen	8mal
Beckenknochen	15mal	Zehenphalangen	8mal
Humerus	12mal	Fingerphalangen	6mal
Fibula	10mal	Schädelbasis	6mal
Mittelfußknochen	10mal		

Der Achsen- oder Stranlentyp ist eine weitere Eigenheit der fibrösen Dysplasie. Er entsteht dadurch, dass eine geschlossene Kette von Knochen erkrankt. Dabei nehmen die Herde nach distal zu sowohl an Grösse, wie auch an Häufigkeit ab. Häufig bleibt die Krankheit auf eine Extremität beschränkt. Wird eine ganze Körperhälfte befallen, so liegt der Halbseitentyp vor, der öfters die linke Seite betreffen soll.

Der bilaterale, polyostische Typ ist relativ selten. Hervorzuheben ist, dass auch bei sehr zahlreichen Herden häufig einzelne Skelettabschnitte, immer aber einzelne Knochen frei bleiben. Es handelt sich also wie bei der Ostitis deformans (Paget) um eine lokalisierte Erkrankung, auch wenn multiple Herde vorliegen. Im Gegensatz hierzu steht der allgemeine, disseminierte Charakter der Osteodystrophia fibrosa generalisata (Recklinghausen).

Die Herde können Röhrenknochen und platte Knochen befallen. Im pathologischen Geschehen besteht kein Unterschied. Die klinische Erscheinungsform jedoch kann je nach Form und Funktion (z.B. bei Belastung) wesentlich verschieden sein. Der Erkrankungsprozess beginnt in der Spongiosa. In seinem Verlauf wird das normale Knochenmark durch Bindegewebe ersetzt. Dieses wiederum bildet neue Knochenstrukturen, die nun aber

unausgereift und regellos angeordnet sind. Durch fortschreitenden Abbau des gesunden Knochens und Ersatz oder Anlagerung ungeordneten, minderwertigen Gewebes von Seiten des Periosts kommt es zu Deformierungen und Auftreibungen der betroffenen Knochenpartien.

Für die langen Röhrenknochen sind infolge der Belastung Verbiegungen und Spontanfrakturen typisch, während sich die Knochenauftreibungen in mässigen Grenzen halten. Gelegentlich kommt es zu einer Verkürzung. Nach Frakturen wurde auch, wahrscheinlich durch Expansion des fibrösen Gewebes eine Verlängerung festgestellt. Selten sind die Epiphysen mitbeteiligt, sodass es im allgemeinen nicht zu Wachstumsstörungen kommt.

Bei den platten Knochen, also insbesondere auch im Bereich des Schädels treten die Deformierungen in den Vordergrund. Infolge der Markfibrose und des exzentrischen Wachstums treten Verdickungen bis zum fünffachen der normalen Stärke auf. Während sich der Markraum stark verbreitert, kommt es häufig zu einer starken Verschmälerung der Kortikalis. Die Knochenoberfläche ist glatt. Veränderungen des Periosts sind selten, nur manchmal werden Verdickungen beobachtet.

Allgemeinveränderungen

Das Auftreten von typischen Pigmentnaevi (cafe auf lait-spots wurde bereits erwähnt. Es handelt sich um hellgelbe bis dunkelbraune, scharf begrenzte, nicht prominente melanotische Ablagerungen besonders in der Basalzellenschicht (A l b r i g h t , D o c k e r t y , C u l a n d). Bei polyostischen Erkrankungen werden sie wesentlich häufiger als bei

monostischen beobachtet. Häufig treten sie einseitig auf und zwar an der Seite, wo sich die meisten Knochenherde befinden. Sie erscheinen hauptsächlich an der Rückseite des Rumpfes, kommen aber auch an den Extremitäten, am Hals, am Schädel und der Wangenschleimhaut (G o r l i n und C h a u d h r y) vor. Die Form ist unregelmässig, zackenförmig und "landkartenartig". Sie erscheinen meist in den ersten Lebensjahren, können aber auch schon bei der Geburt vorhanden sein. Hautverdickungen und Veränderungen an den Hautnerven werden nicht angetroffen.

Als weiteres bezeichnendes Merkmal gilt die Pubertas praecox bei Mädchen. Bei Knaben wird sie in Verbindung mit der fibrösen Dysplasie nach der allgemeinen Ansicht nicht beobachtet. Ausnahmen scheinen jedoch vorzukommen (W a r r i c k , 2 Fälle). Die vorzeitige Geschlechtsreife mit Eintritt der Menarche kann schon in den ersten Lebensmonaten auftreten, meistens wird sie in den ersten Lebensjahren offenkundig. Die Entwicklung der sekundären Geschlechtsmerkmale erfolgt in den meisten Fällen kurz danach (B o e h n h e i m und Mc G a v a c k). Die Blutungen sind unregelmässig und selten schmerzhaft. Sie können spontan aufhören oder später zur Zeit der normalen Pubertät in echte Menses übergehen. Diese weisen dann keine Besonderheiten mehr auf, die Menopause tritt im normalen Alter ein.

Als Ursache für die Pubertas praecox und die Pigmentanomalien erwägt T h a n n h a u s e r eine zusätzliche Noxe; durch den Druck deformierender osteofibröser Prozesse an der Schädelbasis soll es zu Schädigungen des Hypothalamus kommen. G o l d h a m e r konnte eine solche Lokalisation einmal bestätigen, doch fordert H e i d s i e c k wohl mit Recht eine Beschränkung auf tatsächlich nachweisbare Fälle. Als gesichert kann gelten, dass nicht eine echte Menstruation vorliegt, da bei Sektionen kein Anhalt für stattgehabte Ovulationen gefunden werden konnte (S t e r n b e r g und J o s e p h , Mc M a h o n).

Eine allgemeine körperliche Frühreife, insbesondere des Skeletts und zwar bei beiden Geschlechtern beschreiben andere Autoren (A l b r i g h t , M a g g i , W a r r i c k) F a l c o n e r ist der Ansicht, dass die beschleunigte Skelettreife ein konstanter auftretendes Symptom sei, als der frühe Eintritt der sexuellen Reife.

Internistisch sind normalerweise keine pathologischen Veränderungen vorhanden. Vor allem fehlen Tumoren der Epithelkörperchen, was als charakteristisches Unterscheidungsmerkmal gegenüber der Ostitis fibrosa generalisata (Recklinghausen) zu werten ist. Gegen eine Epithelkörperchenbeteiligung spricht auch, dass im Blutserum durchwegs normale Calcium- und Phosphorwerte angetroffen werden. Lediglich temporäre Schwankungen wurden beobachtet (B o e n n h e i m , Mc G a v a c k), wobei die Werte für Calcium zwischen 9,2 und 12,2 mg%, die für anorganische Serumphosphate zwischen 2 und 5 mg% lagen. Eine zeitlich begrenzte Hypercalcämie kann jedoch bei allen Knochenerkrankungen angetroffen werden, die mit Abbauvorgängen verbunden sind. Es handelt sich dabei nicht um eine Eigenheit der fibrösen Dysplasie (P s e n n e r und H e c k e r m a n n).

Sonstige pathologische Erscheinungen an inneren Organen wie sie bei der Ostitis fibrosa generalisata beobachtet werden, z.B. Ulcera am gastro-intestinalen System, Nephrolithiasis, Polyurie fehlen. Ebenso ist die Blutbildung auch bei ausgedehnter Markfibrose nicht beeinträchtigt.

Schmerzen können gelegentlich auftreten, sind aber meist symptomatischer Natur. Allgemein gilt gerade die schmerzlose Schwellung als Charakteristikum. Lediglich P i z e r gibt anhand 3 eigener monostischer Fälle Schmerzhaftigkeit als Hauptsymptom an.

Im Verlauf unterscheidet U e n l i n g e r ein Frühstadium mit zystenartigen Knochenzerstörungen, das über sklerosierende Prozesse in ein Spätstadium mit Spontanfrakturen und Knochendeformierungen übergeht.

Röntgenbefund:

Das röntgenologische Erscheinungsbild der fibrösen Dysplasie kann mannigfaltig sein und zeigt besonders an den Schädel- und Kieferknochen eine grosse Variationsbreite (W u n d e r e r). Rein deskriptiv teilt H o p f ein in Seifenblasen-, Sklerose- und Mischformen. Eine ähnliche Klassifizierung trifft F r i e s . Er trennt pagetoide (56 %), sklerotische (23 %) und zystische (21 %) Formen voneinander, wobei es durch gleichzeitiges Auftreten der 3 Typen auch zu Mischformen kommen kann.

Allgemein gilt die grossblasig "zystische" Kammerung der "Seifenblasenform" ohne wesentliche Sklerosierung bei einem kalkarmen Knochen als Zeichen für einen frischen oder neuerdings progredienten Prozess (Frühstadium U e h l i n g e r 's). Diese Form wird besonders an den am häufigsten befallenen langen Röhrenknochen beobachtet. Für platte Knochen gilt als typisch eine zystenartige, wabenförmige Struktur, die durch Knochenleisten zuweilen eine Kammerung vortäuscht. Dabei kann der Knochen mächtig aufgetrieben, die Kortikalis stark verdünnt sein.

Sklerotische Bezirke sollen ein Zeichen für in Ausheilung begriffene, bzw. zum Stillstand gekommene Prozesse sein. Diese stark verkalkten Gebiete können je nach der Dichte homogen wirken, sodass von einem "Milchglasbild" gesprochen wird. L u n d b a e k und O l s e n beschreiben es als "Bild des zersplitterten Glases".

Neben - sowohl im räumlichen als auch im zeitlichen Sinne - diesen mehr oder weniger scharf abgrenzbaren Strukturen laufen die Mischformen ab. Gesunder Knochen wechselt mit grobfleckiger, herdförmiger Osteolyse oder fleckig-streifiger Osteosklerose (U e h l i n g e r). Demgemäss divergiert auch das Urteil über den Wert des Röntgenbildes als diagnostisches Hilfsmittel. Einfach ist die Auswertung bei typischen Halbseiten-

befall. Dagegen wird man monostische Formen kaum allein anhand des Röntgenbefundes diagnostizieren können.

Histologisches Bild

Das feingewebliche Bild wird am besten verständlich, wenn man sich den Entstehungsmodus in Erinnerung ruft. U e h l i n g e r nimmt als Keim des ganzen Prozesses eine zentrale, knochenunabhängige Markfibrose in der Spongiosa an. Durch die Haverschen Kanale dringt das fibröse Gewebe in die Kompakta ein. Abbauvorgänge führen zu Destruktionserscheinungen an den Knochenbälkchen. Kompensatorisch ist der Anbau neuer Knochensubstanz möglich und zwar sowohl innerhalb des fibrösen Gewebes als auch peripher, exzentrisch. Je nach dem Überwiegen des einen oder anderen Vorganges und nach der Schnelligkeit des Geschehens werden recht verschiedene histologische Formen zu erwarten sein.

Im charakteristischen Fall zeigt sich derbes, kollagenes, grobfaseriges Bindegewebe, das entweder unregelmässig verschlungen ist, oder ein "Wirbel-Arrangement" (P r i t c h a r d , P i n i), oder netzförmige Strukturen aufweist. Von ihm werden mehr oder weniger zahlreiche ungeordnete Spongiosabalkchen eingeschlossen. Das fibröse Gewebe besteht aus relativ wenigen, völlig ausgereiften, langfaserigen Zellen mit spindelförmigen Kernen. Die Knochenbälkchen sind in Form und Grösse ungleichmässig. Sie können zusammenhängen oder isoliert stehen, gerade oder gekrümmt sein. Man spricht von S-, Y- und U-, Balken-, Angelhaken-, Ring- und Kugel-Formen. Letztere können stark sklerosiert sein und Zementikeln gleichen (T h o m a). Statt gleichmassiger Verkalkung können auch grobkörnige Strukturen auftreten, die als Zeichen für frischen, unausgebildeten Knochen zu werten sind. Diese entstehen häufig metaplastisch durch Ossifikation des fibrösen Gewebes. In fortgeschrittenerem Stadium können sie aber auch durch Osteoblasten gebildet werden, die an den Rändern der neugebildeten Knochenformen auftreten (D o c k e r t y). Nach T h o m a umgibt häufig eine bindegewebige oder schalenförmige knöcherne Hülle den fibrösen Prozess.

Diese typischen Bilder werden begleitet, teilweise auch überdeckt von spezifischen Knochenreaktionen, wie sie unmittelbar in der Nachbarschaft krankhafter Prozesse immer anzutreffen sind (H e l l n e r). Der teilweise schnelle Knochenan- und -abbau lässt ebenfalls unterschiedliche Gewebsformen erwarten (R u s h t o n). Dies ist besonders bei Jugendlichen und frischen Prozessen der Fall. Es können dabei Mosaikstrukturen entstehen, die an das Bild des Morbus Paget erinnern. Seltener sieht man einzelne oder in Nestern zusammenliegende mehrkernige Riesenzellen (S e r f l i n g , P i n i , U e h l i n g e r). Durch Kolliquationsnekrose können zystenähnliche Gebilde entstehen. Metaplasien des fibrösen Bindegewebes in Schleim- und Knorpelgewebe werden beschrieben. Die Gefässversorgung ist recht unterschiedlich, meist ist jedoch die Zahl der Gefässe gering.

An der Innenseite der Kompakta kommt es durch Einwuchern des fibrösen Gewebes zu Unterbrechungen der Generallamellen und Zerstörung der Rindenschicht. Die Resorptionsvorgänge scheinen vaskulären Charakters zu sein, Abbau durch Osteoklasten scheint im Hintergrund zu stehen. L i e c h t e n s t e i n bezeichnet den Prozess als Errosion. Durch progredienten, exzentrischen Abbau kann es zu einer völligen Spongiosierung kommen, sodass das Periost direkt dem fibrösen Gewebe aufzuliegen scheint. Eigenartigerweise werden, mit Ausnahme einer geringen Verdickung, kaum Periostveränderungen beobachtet.

Schliesslich können die einzelnen Anteile in ihrem quantitativen Verhältnis stark schwanken. Es kann z.B. das fibröse Element gegenüber den Ossifikationen weit überwiegen oder umgekehrt. So werden die verschiedenen Bezeichnungen erklärlich, die vom ossifizierenden Fibrom über Ostitis fibrosa bis zum fibrösen Osteom reichen. G o l d stellte bei der Untersuchung von 42 Fällen fließende Übergänge fest und ist der Ansicht, dass eine genaue Trennung gar nicht möglich ist. Ähnlich äußern sich S m i t h und Z a v a l e t a . Sie betrachten die Nomenklatur "ossifizierendes Fibrom" als Synonym für die fibröse Dysplasie.

Differentialdiagnose:

Aus den vorhergehenden Schilderungen geht bereits hervor, dass die Diagnosestellung u.U. unkompliziert sein kann (wie z.B. beim Albright-Syndrom), manchmal aber auch erhebliche Schwierigkeiten bereiten kann (z.B. bei monostischen Erkrankungen).

Bei den differentialdiagnostischen Erwägungen sind vor allem folgende Krankheitsformen in Betracht zu ziehen:

a) Ostitis fibrosa generalisata (Recklinghausen)
b) Ostitis deformans (Paget)
c) Lokale entzündliche oder metaplastische Knochenprozesse
d) Maligne Knochenveränderungen.

Wobei a) als generalisierte Erkrankung von der polyostischen Form, c) und d) als normalerweise solitäre Prozesse von der monostischen Form der fibrösen Dysplasie abzugrenzen sind, während beim Morbus Paget beide Formen vorkommen können.

a) Ostitis fibrosa generalisata (Recklinghausen).

Der Morbus Recklinghausen steht meist bei Überlegungen zur Abgrenzung der fibrösen Dysplasie an erster Stelle. Dabei kann man sich des Eindrucks nicht erwehren, dass hier mehr historische Reminiszenzen eine Rolle spielen. Schwierigkeiten können im allgemeinen nur entstehen, wenn man einzelne klinische, röntgenologische oder histologische Merkmale gesondert betrachtet. Bei Würdigung des Gesamtcharakters beider Krankheiten zeigen sich deutliche Unterschiede.

"Stoffwechselstörungen, Knochenveränderungen und Neben-Schilddrüsenadenom bilden das Dreigestirm der Ostitis fibrosa generalisata" (H e l l n e r) . Sie ist im Gegensatz zur fibrösen Dysplasie eine Systemerkrankung,

wie ja das Adjektiv "generalisata" besagt; d.h. die Knochenprozesse treten regellos auf. Das gesamte Knochensystem ist befallen und demineralisiert, es besteht eine diffuse Osteoporose und zwar auch an Skelettanteilen, die klinisch keine pathologischen Veränderungen aufweisen. Einseitiges Auftreten wird selten, der Strahlentyp fast nie beobachtet.

Infolge der Störung des Mineralstoffwechsels besteht Hypercalcämie (durchschnittliche Serumwerte 16 bis 18 mg%) und Hypophosphatämie (mittlere Werte zwischen 2,5 und 3,5 mg%). Hierdurch wiederum kommt es zu Nierenschädigungen und Steinbildungen, sowie zu übermässigen Verkalkungen anderer Organe und der Gefässe (L a n g und H a s l h o f e r).

Weitere Unterscheidungsmerkmale bietet das Alter der Patienten. Die grösste Morbidität liegt im 4. Lebensjahrzehnt. "Einen jugendlichen Recklinghausen gibt es nicht", H e l l n e r . Endlich wäre noch der langsame, aber fast stets progrediente Verlauf mit der infausten Prognose zu erwähnen.

b) Ostitis deformans (Paget).

Der Morbus Paget ist eine chronisch-unspezifische Osteomyelitis (H e l l n e r), die einen oder mehrere Knochen befällt. Man findet hier also mon- und polyostische Formen. Hauptsächlich betroffen werden Wirbelsäule mit Kreuzbein, Oberschenkel und Schädelbasis, selten der Gesichtsschädel. Jede andere Lokalisation ist aber möglich (S c h m o r l). Männer werden häufiger befallen als Frauen, das Verhältnis ist nach K i e n b ö c k 3 : 2. Das höhere Lebensalter wird bevorzugt.

Klinisch bietet also das Erkrankungsalter gewisse Unterscheidungsmerkmale, sonst können sich die Symptome aber recht ähneln. Deutlichere Hinweise geben Röntgenbild und histologischer Befund.

Röntgenologisch finden sich grobe Knochenstrukturen, die zum Teil stark radio-opak sind, zum Teil auch strähnig aufgelockert wirken ("Strähnenform" und "Watteflocken- , bzw. cotton-wool-Bilder", K o c h). Nach F r e u n d und auch E r d h e i m sind sklerosierende Prozesse aber die Regel, sodass also der fibrösen Dysplasie geradezu konträre Befunde entstehen können.

Pathologisch-histologisch gilt die von S c h m o r l beschriebene "Mosaikstruktur" als typisch. Man sieht kleine, regellos aneinander gefügte Knochenfelder, die von zackigen, unregelmässigen Kittlinien umgeben sind. Also auch hier wieder im Gegensatz zur fibrösen Dysplasie dichte Knochenstrukturen, zwischen denen sich wenig zelluläre Elemente finden. Dass daneben auch Abbauvorgänge mit Osteoklastentätigkeit und reparative Vorgänge mit Fasermarkbildung ablaufen können, ist bekannt als typische Erscheinung bei fast allen Knochenerkrankungen.

Noch ein Unterscheidungsmerkmal bieten die Zähne. Während beim Morbus Paget häufig Zementhyperplasien anzutreffen sind (P a p e), bleiben bei der fibrösen Dysplasie die Zähne selbst immer unverändert.

c) Lokale Knochenprozesse (Chron. Osteomyelitis, solitäre Knochenzysten, Riesenzelltumoren, Osteofibrome, Osteome).

Fibröse Prozesse können als unspezifische Knochenreaktion bei den verschiedensten pathologischen Prozessen auftreten (K o n j e t z n y). Differentialdiagnostisch können im Einzelfall sowohl entzündliche, als auch metaplastische Vorgänge Schwierigkeiten bereiten.

Die primär chronische Osteolyelitis, der sogenannte Pseudo-Paget (A x h a u s e n) kann im Ruhezustand

ernebliche differentialdiagnostische Schwierigkeiten bereiten, wenn nicht Fisteln, deren Narbenbildungen oder sonstige Zeichen eines stattgenabten entzündlichen Prozesses Hinweise geben. Röntgenologisch wird im allgemeinen die Knochenauftreibung nicht so stark sein, wie bei der fibrösen Dysplasie. Histologisch können sich recht ähnliche fibröse Zonen ausbilden. Eine sorgfältig erhobene Anamnese wird in vielen Fällen die Diagnose erleichtern.

Knochenzysten sind im Kieferbereich meist dentogen bedingt. Nach Entfernung des verursachenden Zahnes ist zwar ihre Ursache nicht mehr ohne weiteres festzustellen, zur Abgrenzung gegen die fibröse Dysplasie jedoch bieten sich mehrere Merkmale (Anamnese, Cholesteringehalt, histologischer Befund).

Riesenzelltumoren und braune Tumoren sind im typischen Fall durch den histologischen Befund zu unterscheiden. Die hier anzutreffenden Riesenzellen weisen mehr Kerne auf und sind entweder in ein Grundgerüst mit unregelmässig verteilten Rundkernen eingebettet (aktive Riesenzellen nach B r o s c h) oder in mehr fibröse Grundstrukturen (verbrauchte Riesenzellen nach B r o s c h). Die sogenannten Braunen Tumoren weisen relativ voluminöse Hämosiderineinlagerungen auf. Dagegen haben die Extravasate der fibrösen Dysplasie sehr geringen Umfang und sind nur mikroskopisch festzustellen. Erheblich schwieriger wird die Unterscheidung bei den "Ausheilungsstadien" dieser Prozesse, die jedoch schon überleiten zu der folgenden Gruppe:

Osteofibrome, ossifizierende Fibrome, bzw. "Knochenfibrome", "zentrale Kieferfibrome" (P h e m i s t e r). Auf deren Sonderstellung und Strittigkeit wird von mehreren Autoren hingewiesen. So H e l l n e r : "Der Begriff des selbständigen Knochenfibroms steht auf wackligen Füßen".

Scharfe röntgenologische Konturen gelten als ihr Charakteristikum. Über die Röntgendarstellung und ihre differentialdiagnostische Wertung auch gegenüber den Osteomen zeigt T h e i s s i n g vorzügliche Abbildungen in seiner Veröffentlichung "Zur Differentialdiagnose von Schädelknochenerkrankungen". Wie fließend aber die Grenzen sind, erhellt schon daraus, dass U e h l i n g e r z.B. die zentralen Kieferfibrome als mögliche Grundform der fibrösen Dysplasie bezeichnet. G a r l o c k nimmt dasselbe für die zentralen Knochenfibrome an.

d) Maligne Knochenprozesse.

Vor allem kommen hier Osteosarkome und Fibrosarkome in Betracht. Im Regelfall ist der Unterschied wegen des schnellen Fortschreitens und der starken Knochenzerstörungen augenfällig. In Einzelfällen aber kann zunächst wegen der grossen feingeweblichen Ähnlichkeit eine Unterscheidung unmöglich sein. Erschwerend kommt hinzu, dass auch hier häufig Jugendliche befallen werden.

Therapie

Da die Ursache der fibrösen Dysplasie noch nicht geklärt ist, gibt es keine kausale Therapie. Der Großteil der Autoren empfiehlt eine abwartende Haltung, weil es nach Eintritt der Pubertät fast immer zu einem spontanen Stillstand des Leidens kommen soll. Chirurgisches Vorgehen gilt nur in wenigen Fällen als indiziert (H e l l n e r, H a r r i s , T r a u n e r , M a r t o n und S o m o g y i , P i z e r).

"Symptomatisches Anoperieren" wird von S e r f l i n g und P a r n i t z k e sogar verurteilt. Sie nehmen an, dass sich der Prozess nach Wegnahme der begrenzenden Kompaktaschicht unter dem Wachstumsdruck des fibrösen Bindegewebes erst ungehindert ausbreiten könne. Als Voraussetzung für operative Eingriffe fordern sie die Möglichkeit einer Totalextirpation. C h i a r i hält eine Operation nur für gerechtfertigt, wenn vorher röntgenologisch gesichert ist, dass eine Entfernung im Gesunden möglich ist. Bei offensichtlich frischen und progredienten Prozessen lehnt er jedes operative Vorgehen ab.

Andererseits gibt es Indikationen, die zu aktivem Eingreifen zwingen (K l e i n s a s s e r , W u n d e r e r , D e b e n a r d i). Es sind dies unter anderem Neuralgien infolge Verlegung der Nervenaustrittsstellen, Gefährdung des Sehvermögens durch Einengung der Orbita, Behinderung der Nasenatmung oder des Kauvermögens, bei Trägern von Zahnprothesen auch Verdickungen des Alveolarfortsatzes. Im Kiefer-Gesichtsbereich können kosmetische Gründe zu plastischen Operationen zwingen, wenn es infolge von Knochenauftreibungen zu erheblichen Entstellungen gekommen ist. In diesen Fällen werden modellierende, symptomatische Eingriffe vorgenommen. Sie bestehen in Wegnahme der auf-

getriebenen Knochenpartien und Ausräumung der fibrösen Gewebsmassen. Eventuell können die entstandenen Knochendefekte mit Knochenspänen gedeckt werden.

Weitere Gründe für ein operatives Vorgehen bieten Spontanfrakturen oder die Gefahr von solchen. Hier werden gute Ergebnisse nach Ausschabung und Knochenspanverpflanzung beschrieben. Z i m m e r m a n n rechnet bei etwa der Hälfte der chirurgisch behandelten Fälle mit einem Dauererfolg. Bei den restlichen 50 Prozent kommt es, meistens langsam und nach Jahren, zu neuerlichen Knochenherden.

Ordnungsgemäss durchgeführte Probeexzisionen werden fast allgemein befürwortet, nachteilige Wirkungen nicht beschrieben (H e i d s i e c k).

Röntgenbestrahlungen wurden früher häufiger durchgeführt. Praeoperative Stranlenbehandlung gibt R u s h t o n an. P h e m i s t e r und G r i m s o n, sowie T h o m a führten Röntgen-Nachbestrahlungen durch. Erstere empfahlen 1937 eine Dosis von 3000 r, über einen längeren Zeitraum verteilt. Letzterer jedoch stellte bereits fest, dass das Wachstum nicht in jedem Falle günstig beeinflusst wird. T a n n e r ist der Ansicht, dass bei ruhenden Prozessen eine Bestrahlung immer kontraindiziert ist. Andere (Z i m m e r m a n n , H e l l n e r) halten jede Röntgen-Bestrahlung für erfolglos und sogar riskant. Aus Statistiken der Mayo-Klinik geht hervor, dass alle Patienten, die an fibröser Dysplasie und einem Sarkom erkrankten, bestrahlt worden waren. Während andrerseits bei nicht bestrahlten Patienten auch nie ein Sarkom auftrat. Dies legt den Schluss nahe, dass Stranlenbehandlung das Wachstum eines Sarkoms auf dem Boden einer fibrösen Dysplasie hervorrufen oder beschleunigen kann (T h o m a).

Interessant erscheint ein Therapievorschlag von P a c a n o w s k a , die anhand eines Falles von fibröser Dysplasie bei einem 5-jährigen Mädchen erwägt, ob man nicht durch Hormongaben eine vorzeitige Beendigung der Pubertät und damit ein Sistieren der Knochenveränderungen erreichen könnte. Es liegen allerdings keine eigenen Erfahrungen vor.

Andere Autoren (z.B. C u l a n d) halten die Medikation von Vitamin C und B_1, sowie von Calcium für erfolgversprechend.

Prognose

Das Leiden stellt keine Lebensbedrohung dar. Lediglich bei den schwersten polyostischen Formen mit zahlreichen Knochenherden und sehr starken Deformierungen wird die Prognose ungünstig. Die Chance des Sistierens der Prozesse wird mit zunehmendem Alter grösser. Allerdings kann nicht in jedem Falle schon im 2. oder 3. Lebensjahrzehnt damit gerechnet werden. Bei monostischen Formen kommen Komplikationen meist durch mechanische Läsionen von Nerven, Gefässen und Organen, oder durch Spontanfrakturen zustande.

Auf die Möglichkeit der sarkomatösen Entartung wurde bereits hingewiesen. Es scheint sich aber doch um ein seltenes Ereignis zu handeln (B o e h n n e i m und Mc G a v a c k). Diese berichten über 8, D a v e s und J a r d l e y über 11 bisher bekannte Fälle. Speziell im Kieferbereich fand T a n n e r 4 Fälle mit Entstehung eines Sarkoms auf dem Boden einer fibrösen Dysplasie.

Besonderheiten der fibrösen Dysplasie im Kiefer-Gesichtsbereich

Die fibröse Dysplasie kann die Kiefer sowohl isoliert, als auch im Rahmen eines polyostischen Prozesses befallen. Am Schädel insgesamt wird sie bereits zu den häufigsten Knochenkrankheiten gerechnet. B e r g e r und J a f f e nehmen eine Beteiligung der Schädelknochen bei etwa 50 % der polyostischen und 10 % der monostischen Form an.

Dagegen sind nach den vorliegenden Mitteilungen Erkrankungen des Kieferbereiches selten. Für beide Formen liegen amerikanische Zusammenstellungen von S c h l u m b e r g e r (1946, 67 Fälle) und S t r a ß b u r g e r (1949, 200 Fälle) vor. Bei ersterem sind 7mal, bei letzterem 11mal die Kiefer beteiligt. Nach deutschen Beobachtungen liegen die Verhältnisse ähnlich (U e h l i n g e r).

Bei isolierter Betrachtung der monostischen Form ergeben sich Differenzen. Dies mag z.T. daran liegen, dass bisher gerade bei solitären Kieferherden nur in einer geringen Zahl von Fällen eine Allgemeinuntersuchung des Skeletts durchgeführt wurde und man die Knochenprozesse dann anderen Krankheitsbildern zuordnete.

Hierfür sprechen auch die Beobachtungen H e i d s i e c k 's. Bei einem Vergleich deutscher und amerikanischer Veröffentlichungen zeigte sich nämlich, dass bei letzteren die Morbiditätsziffern an monostischer fibröser Dysplasie der Kiefer wesentlich höher als bei uns lagen. Weitere Nachforschungen ergaben, dass dies an der Diagnosestellung liegen müsse. Während die Amerikaner unter dem Eindruck von Jaffe's Veröffentlichung mehr die Nomenklatur "Fibröse Dysplasie" vorzögen, neige man

bei uns mehr zu der pathologisch-anatomischen Bezeichnung "Osteodystrophia fibrosa localisata". Weiterhin findet man im deutschsprachigen Schrifttum viel häufiger die umstrittenen Begriffe "zentrales Kieferfibrom, Fibro-Osteom usw."

T h o m a ist der Ansicht, dass sich die fibröse Dysplasie der Gesichts- und Schädelknochen insofern von der des übrigen Skeletts unterscheidet, als sie sich nicht durch anatomische Grenzen aufhalten lässt. Es sei also der Ausdruck "monostisch" für Herde im Gesichts-Kieferbereich, mit Ausnahme der Mandibula, nicht angebracht. Da ferner seiner Meinung nach der Ausdruck "polyostisch" nur für das Albright-Syndrom gebraucht werden sollte, schlägt er die Bezeichnung "fibröse Gesichtsdysplasie" vor. Sie soll für alle Formen gelten, die einen oder mehrere Knochen des Gesichtsskeletts befallen.

Nach den Literaturangaben ist häufiger der Oberkiefer betroffen, hier wieder das Seitenzahngebiet. Der Prozess kann sich nach allen Seiten ausdehnen und Jochbein, Nasen- und Siebbein ergreifen. Häufig ist ferner die Kieferhöhle mehr oder weniger vollständig obliteriert, ja es kann durch Druck auf die Orbita ein Exophthalmus entstehen. Wenn eine starke Auftreibung des Tubers besteht, kann es am aufsteigenden Ast des Unterkiefers zu Resorptionen kommen und der Kieferschluss behindert sein.

Am Unterkiefer erkrankt der horizontale Ast bevorzugt, die Mittellinie soll aber nie überschritten werden. Dies steht im Gegensatz zur Ansicht T h o m a 's. Ferner konnten bisher nie fibröse Veränderungen des Gelenkköpfchens beobachtet werden (T r a u n e r , W u n d e r e r).

Der Alveolarfortsatz des Ober- und Unterkiefers kann auf beiden Seiten, also vestibulär und palatinal bzw. lingual stark aufgetrieben sein. Dagegen ist eine Expansion in okklusaler Richtung, besonders beim bezahnten Kiefer, sehr selten. T r a u n e r führt dies auf funktionelle Faktoren zurück, d.h. durch die Belastung bei Okklusion und Artikulation soll sich der Wachstumsdruck in dieser Richtung nicht auswirken können.

Die Zähne behalten normalerweise ihre Stellung innerhalb der Zahnreihe bei. Sie können aber auch mannigfache Veränderungen aufweisen. Verdrängungen und Verwerfungen, Kippungen und Retentionen werden beschrieben. Dies ist verständlich, wenn man bedenkt, dass die Folgen der Umbauvorgänge, abgesehen von deren Grösse und Schnelligkeit, auch je nach dem Alter (Zahnwechsel usw.) variieren müssen. E n g e l h a r d t beschreibt einen Fall von Hypodontie und ist der Ansicht, dass dies "Folge einer postfetalen interkurrenten Erkrankung, nämlich der fibrösen Dysplasie" sei.

Klinisch imponiert in den meisten Fällen eine häufig einseitige Knochenauftreibung, die im Laufe von Jahren ganz langsam grösser wurde. Die darüber liegenden Weichteile sind nicht betroffen. Schmerzen bestehen kaum. T r a u n e r wies auf die Notwendigkeit der Zahnsanierung hin, da beim erkrankten Knochen mit einer grösseren Disposition für dentogen bedingte entzündliche Prozesse und einem wesentlich ungünstigeren Verlauf gerechnet werden müsse.

Da es sich im Kieferbereich um platte Knochen handelt, sieht man röntgenologisch vorzugsweise das homogen-sklerotische "Milchglasbild", mehr oder weniger durch-

setzt von zystenartigen, verstärkt strahlendurchlässigen Zonen. Ebenso können aber auch wolkige Auflockerungen bzw. bimssteinartige Strukturen imponieren.

Histologisch können alle schon besprochenen Bilder auftreten. Als besonders typisch gilt ein stärker exzentrisches Wachstum mit Kompaktaatrophie.

Interessant ist, dass T r a u n e r in seiner ausführlichen Publikation "Über Hyperostosen der Kiefer- und Schädelknochen" die Erscheinungen der fibrösen Dysplasie am Gesichtsschädel bereits 1939 geschildert hat.
Er erkannte auch, dass es sich um eine Krankheit sui generis handelt, war aber der Ansicht, dass sie sich auf die Gesichts- und Schädelknochen beschränke.

Schließlich sei noch erwähnt, dass C h a u d h r y und Mitarbeiter anstelle des Begriffes "Zementom" die Bezeichnung "periapicale fibröse Dysplasie" vorschlagen.

Im Anschluss an die Beschreibung der fibrösen Dysplasie werden 21 hierhergehörende, den Kiefer- Gesichtsbereich betreffende Fälle aus der Klinik für Zahn- , Mund- und Kieferkranke der Universität Erlangen-Nürnberg aus den Jahren 1945 bis 1961 beschrieben und anschließend diskutiert. Im Folgenden sind sie in alphabetischer Reihenfolge aufgeführt.

Kasuistik

Fall 1

B.A., 32 Jahre alte Frau.

Anamnese:

Im Alter von 6 Jahren wurde erstmals eine schmerzlose Auftreibung am rechten Oberkiefer bemerkt. Deshalb im gleichen Jahr modellierende Operation durch Prof.Sauerbruch. Etwa ein halbes Jahr später nochmaliger Eingriff an der gleichen Stelle. Die histologische Diagnose lautete Osteofibrom. Nach einigen Monaten entstand wieder die selbe Auftreibung. Da sie nicht weiterwuchs, wurde nichts mehr unternommen.
Im 20. Lebensjahr fielen der Patientin mehrere Eisenstücke auf den Hinterkopf. Danach habe sich der Knochen auch dort verdickt. 6 Jahre später erlitt sie einen Oberarmbruch rechts. Anschliessend sei auch hier eine Knochenverdickung aufgetreten, die operativ behandelt worden sei. Der damalige histologische Befund lautete (Patholog. Institut der Stadt Nürnberg, Vorstand Prof. Dr. Rix):

Spongiöser Knochen mit einem feinfasrigen, fibrösen Mark. Daneben finden sich Gewebsstücke, die aus einem relativ derben, bindegewebigen Anteil bestenen, in das Knochenspangen eingelagert sind, die mehr oder minder kalkhaltig, zum Teil auch mehr osteoid sind. An den spongiösen Knochenbälkchen reichlich Osteoblasten und Osteoklasten. Es könnte sich um das Bild einer etwas älteren Ostitis fibrosa handeln.

Nach relativem Stillstand kam es im letzten Jahr zu zunehmendem Wachstum des Prozesses am rechten Oberkiefer und damit zu rechtsseitigen Kopf- und Augenschmerzen.

Die allgemeine Anamnese ist unauffällig. Menarche mit 10 Jahren.

Befund:

Allgemeinbefund ohne Besonderheiten.
Klinisch starke, harte, nicht druckschmerzhafte Auftreibung des rechten Oberkiefers.
Röntgenologisch: Starke Verschattung der rechten Kieferhöhle, Knochenstrukturen der Maxilla und des rechten Jochbeins verschwommen, mit einzelnen walbigen Aufhellungen bis Bohnengröße.

Behandlung:

Es wurde eine modellierende Operation durchgeführt. Dabei fand sich die ganze Fossa canina mit harten Knochenmassen ausgefüllt, das Jochbein war nicht mehr abgrenzbar.

Fall 2

D.A., 6 1/2 Jahre altes Mädchen.

Anamnese:

Seit etwa einem Jahr beobachten die Eltern eine sich langsam vergrössernde Auftreibung am rechten Kieferwinkel.
Schmerzen bestehen nicht.
Sonstige Vorgeschichte unauffällig, keine Menses.

Befund:

Harte, nicht druckschmerzhafte Vorwölbung am rechten Kieferwinkel. Lymphknoten nicht tastbar. Wechselgebiss.
Röntgenologisch besteht der Eindruck einer etwa walnussgrossen Zyste, die vom Zahnkeim des vorletzten Molaren ausgeht. Der Knochen insgesamt ist auf das Doppelte seiner normalen Größe aufgetrieben. Die Grenzen der verstärkt strahlendurchlässigen Zone wirken verwaschen, die Kompakta erscheint verdünnt.

Behandlung:

Bei der Operation zeigt sich auf der lingualen Seite des aufsteigenden Astes ein ausgedehnter Tumor, der den Knochen bis auf eine buccale und basale Kompaktaschicht resorbiert hat. Die derben Tumormassen werden mit dem scharfen Löffel entfernt.

Histologischer Befund des Operationsmaterials:
(Pathologisches Institut der Univ. Erlangen, Direktor Prof. Dr. Erich Müller).
Das Material zeigt ein recht wechselndes Bild. Die zellreichen Bezirke werden aus spindligen Elementen aufgebaut, die sich z.T. wirbelartig durchflechten, von einer Reihe von Gefässen durchzogen werden und immer wieder Riesenzellen eingestreut enthalten. Diese Architektur verliert sich in manchen Bezirken unter zunehmender Faserbildung zu einem kollagenen Bindegewebe. In einzelnen Bezirken ist dieses Bindegewebe schleimig degeneriert.

Verlauf:

Die Operationswunde heilte gut ab. Ein Rezidiv trat nicht auf. Bei einer Nachuntersuchung 2 Monate später fiel eine geringe Auftreibung des anderen (**rechten**) Kieferwinkels auf. Die Röntgenkontrolle zeigte auch hier zystenartige Veränderungen der Knochenstruktur der Mandibula.
Eine daraufhin durchgeführte Allgemeinuntersuchung in der Universitäts-Kinderklinik Erlangen (Direktor Prof. Dr. A. Windorfer) ergab bei der Skelettuntersuchung auf Ostitis fibrosa verdächtige Stellen an den distalen Enden der beiden Humeri. Sonst fand sich kein sicherer pathologischer Befund. Die Blutserumwerte waren normal, die Entwicklung altersgemäss.

Der Herd wurde in der gleichen Weise wie am linken Kieferwinkel operiert. Klinischer und histologischer Befund glichen dem bei der vorhergenenden Operation.

Im weiteren Verlauf traten keine Besonderheiten auf.

Fall 3 und 4

Geschwister, Mädchen 10 Jahre, Junge 6 Jahre alt.

Abb. 2

F.M.

Anamnese:

Im Alter von etwa 4 Jahren fuhr dem Mädchen ein Ackerwagen über die rechte Schädelseite. Seit ungefähr 6 Monaten bemerken die Eltern eine langsam wachsende Verdickung an beiden Kieferwinkeln. Keine Beschwerden.

Befund:

Gesamte seitliche Unterkieferregion beiderseits verbreitert. Deutlich tastbare Knochenauftreibung im horizontalen Unterkieferast beiderseits bis zum Kieferwinkel. Kein Druckschmerz. Submandibuläre und cervicale Lymphknoten beiderseits tastbar (Lymphatikerin).

Enoral: Wechselgebiss, horizontaler und aufsteigender Ast beiderseits massig verdickt, nicht eindrückbar. Schleimhaut unauffällig. Die beiden Sechsjahr-Molaren sind nach lingual verdrängt.

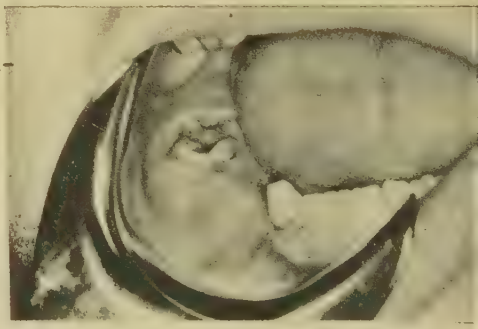


Abb. 3

Die allgemeine und die internistische Untersuchung ergibt keinen krankhaften Befund. Der Allgemeinzustand ist gut. Keine abnormen Hautpigmentationen. Menarche noch nicht eingetreten. Blutbild und Blutserumwerte normal. Kein Anhalt für eine generalisierte Skeletterkrankung.

Röntgenologisch zeigt sich auf der p.a.-Aufnahme (Abb.5,S.76) die Mandibula beiderseits vom 1. Molaren bis in den aufsteigenden Ast stark verdickt, mit Ausweitungen nach buccal, besonders

aber nach lingual. Diese Auftreibung zeigt sowohl rechts, wie auch links eine gut pflaumengroße, verstärkt strahlendurchlässige Zone, die zystenartig gekammert wirkt. Darin noch erkennbare Spongiosastrukturen erscheinen vergröbert, z.T. auch aufgelöst. Die Kortikalis ist teilweise stark verdünnt, in ihrem Verlauf aber überall zu verfolgen. Die Zähne, bzw. Zahnkeime sind im Seitenzahngebiet nach lingual verdrängt. Im aufsteigenden Ast reicht der Prozess bis in den Proc. muscularis beiderseits. Die Gelenkköpfchen sind frei von pathologischen Veränderungen. Die seitlichen Unterkieferaufnahmen weisen dasselbe Bild auf. Hier ist die wabige Struktur besonders deutlich (Abbildung 6, Seite 76).

Behandlung:

In Leitungs- und lokaler Infiltrationsanaesthesie wurden beiderseits von der Eckzahngegend bis in den aufsteigenden Unterkieferast die teils derben, teils weicheren Tumormassen mit dem scharfen Löffel entfernt. Nach Knochenglättung wurden die Wunden tamponiert.

Einige Tage später wurde mit einer Röntgen-Nachbestrahlung begonnen. Es wurde mit schnellen Elektronen einer Energie von 12 MeV in Einzeldosen von 300 r eine Gesamtdosis von 3300 r gegeben.

Histologischer Befund:

Die Untersuchung des Operationspräparates in dem pathologischen Institut der Universität Erlangen (Direktor Prof. Dr. Erich Müller) ergab folgenden Befund: Spongiosabalken, die von zellreichen, sich durchflechtenden Zügen umgeben sind. Die Kerne sind oval, ziemlich gleichmässig gestaltet. Innerhalb dieser Zellzüge sind in grosser Zahl mehrkernige Riesenzellen vom Osteoklastentyp abgrenzbar. In der Peripherie ist eine Art Kapsel entwickelt, die aus kollagenen, kernarmen Faserzügen besteht. Diagnose: Bild der Ostitis fibrosa (Abbildung 7, Seite 76).

Verlauf:

Die Wundheilung verlief komplikationslos. Bei einer Nachkontrolle nach 3 Monaten zeigte sich im rechten Unterkiefer ein Rezidiv, das sich röntgenologisch wieder als zystenartiger, gekammerter Prozess darstellte. Deshalb neuerlich Excochleation im Seitenzahngebiet des rechten Unterkiefers. Der histologische Befund lautete diesmal: Überwiegend spindlige Bindegewebszellen mit fischzugartiger Architektur, teilweise mit Wirbelformationen. Die Architektur ist in ausgedehnten Bezirken relativ monoton. In mehreren Bezirken zeigen die kollagenen Fasern eine sehr ausgeprägte Hyalinose, z.T. auch eine mucoide Degeneration. Lediglich in Randzonen ist angeschnitten die Architektur eines zelldichten reticulären Gewebes mit eingestreuten Riesenzellen vom Typ der Osteoklasten.

Das Mädchen steht weiterhin in Überwachung. Bis jetzt (3 Jahre nach der Operation) trat kein Rezidiv auf.

F.F.

Beim Bruder des oben geschilderten Mädchens fiel zur gleichen Zeit eine Knochenverdickung an beiden Kieferwinkeln auf. Die Röntgenkontrolle ergab einen ähnlichen Befund wie bei der Schwester, nämlich gekammerte, verstärkt strahlendurchlässige Zonen im horizontalen und aufsteigenden Unterkieferast beiderseits mit Schwerpunkt am Kieferwinkel. Die Allgemeinuntersuchung zeitigte keine Besonderheiten (Abbildungen 8,9, Seite 77).

Da die Knochenauftreibungen geringer als bei der Schwester waren, wurde zunächst von einem operativen Vorgehen abgesehen. Im Verlauf von 1 1/2 Jahren beobachteten wir ein ganz langsames Wachstum der Prozesse, sowohl klinisch als auch röntgenologisch. Da dann allmählich über unbestimmte, ziehende Schmerzen geklagt wurde, sahen wir uns zum operativen Vorgehen veranlasst. Die Tumormassen wurden mit dem scharfen Löffel entfernt, die Kompakta war sowohl lingual wie buccal unversehrt.

Der histologische Befund lautete (Pathol. Institut der Universität Erlangen, Prof. Dr. Erich Müller):
Eingesandt sind mehrere bis knapp zwetschgenkerngrosse, bizarre, derbe Gewebsstücke und ein Knochenstück. Das Weichteilmaterial lässt ein wechselnd zellreiches Gewebe erkennen. Dieses besteht aus Zellzügen, die sich durchflechten. Die Kerne dieser Zellen sind spindlig oder oval. Zwischen diesen Zellzügen sind immer wieder mehrkernige Riesenzellen vom Osteoklastentyp abgrenzbar. Hin und wieder zeigt sich auch osteoides Gewebe. Die Knochenbälkchen sind von Osteoblasten umschlossen (Abbildung 10, Seite 77).

Bei einer Röntgenkontrolle 8 Monate später war an beiden Kieferwinkeln noch eine ungefähr kirschkerngrosse verstärkt strahlendurchlässige Zone vorhanden. Klinisch bestand eine leichte Schwellung. 2 Jahre nach der Operation ist der Befund unauffällig.

Fall 5

F.G., 7 Jahre alter Junge.

Anamnese:

Das Kind wird wegen Verdachtes auf Aktinomykose in die Klinik eingeliefert. Von den Eltern ist nur zu erfahren, dass sich auf der rechten Wangenseite im Zeitraum von etwa 8 Wochen langsam eine Geschwulst gebildet habe.

Befund:

Derbe, etwa pflaumengrosse Schwellung am rechten Kieferwinkel, die hart und kaum druckempfindlich ist. Die äussere Haut und die Mundschleimhaut sind gut verschieblich und unbeteiligt.

Röntgenologisch zeigt sich eine mächtige Auftreibung der rechten Mandibula, besonders in der Gegend des Kiefer-

winkels. Die Konturen der Kortikalis sind aufgelöst, die Struktur der Spongiosa vergröbert und erhöht strahlendurchlässig. Die Zahnkeime scheinen nicht in Mitleidenschaft gezogen zu sein.

Behandlung:

Die Operation erfolgt von extraoral, mittels Bogenschnittes entlang dem Unterkieferrand. Nach Entfernung der äusseren Knochenlamelle, die sich mit dem Messer schneiden lässt, gelangt man in eine teilweise mit Granulationen gefüllte Höhle, die ausgeräumt wird. Der postoperative Verlauf ist komplikationslos.

Der histologische Befund des Operationspräparates lautet: Spongiöser Knochen mit reichlich Osteoblastenketten und osteoiden Säumen. Hie und da ist auch lacunäre Resorption durch Osteoklasten erkennbar. An Stelle des Knochenmarks findet sich faseriges Bindegewebe. Diagnose: Ostitis fibrosa.

Der Junge kam noch 3 Jahre zur Nachkontrolle. In diesem Zeitraum trat ein Rezidiv nicht auf.

Fall 6

F.H., 13 Jahre alter Junge.

Anamnese:

Seit etwa 3 bis 4 Jahren wurde eine schmerzlose Auftreibung am rechten Unterkiefer bemerkt, die langsam grösser wurde. Während dieser Zeit wurde der Patient dreimal an der gleichen Stelle vom Mund aus operiert. Über das Ergebnis der damals vorgenommenen Untersuchungen des durch Operation gewonnenen Materials liegen keine Mitteilungen vor.

Befund:

Kräftiger Junge mit unauffälligem Allgemeinbefund. Deutliche Verdickung des rechten Unterkiefers mit Vorwölbung der bedeckenden Weichteile. Die äussere Haut ist unverändert. Der Tumor ist hart, nicht eindrückbar. Der Alveolarfortsatz ist vom 1. Praemolaren ab zahnlos.

Im Blutserum findet sich für Calcium ein Wert von 8,55 mg%, für Phosphor ein solcher von 2,92 mg%.

Röntgenologisch zeigt der rechte horizontale Unterkieferast eine starke Auftreibung nach buccal. Sonst bietet sich ein uneinheitliches Bild. Neben einer angedeuteten Marmorierung der Spongiosa sind mehrere scharf abgegrenzte zystische Knochendefekte zu erkennen.

Behandlung:

Zur Gewinnung von Material für die histologische Untersuchung wird von enoral eine Probeexzision vorgenommen. Nach Ausräumung eines nach dem klinischen Bild typischen ostitischen Prozesses und Entfernung von einigen Knochenspangen erfolgt Tamponade.
Die histologische Untersuchung im pathologischen Institut der Universität Erlangen (Direktor Prof. Dr. Kirch) ergibt folgenden Befund: Reichliche Fasermarkbildung mit neugebildeten osteoiden Knochenbälkchen. Stellenweise zellreiches mesenchymales Gewebe mit Abbauerscheinungen und lakunärer Resorption. Keine Hämosiderinablagerungen.
Diagnose: Wahrscheinlich Ostitis fibrosa.

Daraufhin wurden die Tumormassen operativ entfernt. Der Knochen erwies sich dabei als weich und mit zystenartigen Formationen durchsetzt.

Verlauf:

Nach 6 Jahren kam der Patient wieder in die Klinik.
Im Laufe mehrere Jahre hatte sich ein Rezidiv gebildet. Deshalb wurde die gesamte rechte Unterkieferhälfte reseziert und im Gelenk exartikuliert. 9 Monate später wurde eine Spanverpflanzung aus dem Beckenkamm durchgeführt. Keine Beschwerden und kein Rezidiv mehr.

Fall 7

F.K., 22 Jahre alte Frau.

Anamnese:

Im Alter von 6 Jahren an Mumps erkrankt. Seit dieser Zeit besteht angeblich eine Schwellung der linken Wange, wo auch immer wieder Schmerzen aufgetreten sein sollen. Menarche frühzeitig, etwa mit 9 Jahren. 1 normale Geburt.

Befund:

Physisch und psychisch retardiert wirkend. Zahlreiche ungleichmässig disseminierte Pigmentflecke der äusseren Haut. Asymmetrie beider Unterschenkel mit Schiefstellung des Beckens. Eine generelle Untersuchung des Skelettes wurde nicht durchgeführt.
Lokal fand sich eine gut pflaumengrosse Schwellung am linken horizontalen Unterkieferast, die hart und nicht druckschmerzhaft war. Enoral ausser einer Vorwölbung der Umschlagfalte in diesem Gebiet keine Besonderheiten.
Das Röntgenbild zeigte eine starke Auftreibung des Unterkieferknochens vom linken Eckzahn bis zum Kieferwinkel. In diesem Gebiet wirkte die Spongiosa bei verstärkter Strahlendurchlässigkeit teilweise verschwommen und aufgelöst, sodass zystenartige Strukturen entstanden. Die Kompakta war teilweise verdünnt.
Die Diagnose lautete "Frustrane Form eines Morbus Recklinghausen".

Behandlung:

Der Tumor wurde operativ entfernt. Dabei trat eine starke Blutung ein. Ein histologischer Untersuchungsbefund liegt nicht vor.
3 Monate später wurde die Patientin erneut stationär aufgenommen, da wieder eine deutliche Auftreibung am linken Unterkieferrand vorhanden war. Die geplante nochmalige Operation musste wegen einer interkurrenten Appendizitis

verschoben werden. Danach kam die Patientin nicht mehr in unsere Klinik zurück und ging leider aus der Kontrolle verloren.

Fall 8

G.M., 22 Jahre alter Mann.

Anamnese:

Habe als Kind mit etwa 10 Jahren einen Schlag gegen die linke Gesichtsseite bekommen. Diese sei angeschwollen, habe aber dann keine Beschwerden mehr verursacht. Seit etwa 4 Monaten bemerkte er ein langsames Fortschreiten der Schwellung der linken Wange. Ausser einem leichten Spannungsgefühl keine Beschwerden.

Befund:

Leichte, nicht druckschmerzhafte Schwellung im Bereich der linken Wange. Nasolabialfalte verstrichen. Die bedeckenden Weichteile sind ohne pathologische Veränderungen. Enoral imponiert eine derbe Vorwölbung der Umschlagfalte im rechten oberen Seitenzahngebiet. Die Mundschleimhaut ist unverändert. Sämtliche Zähne sind vorhanden und vital.

Der Allgemeinbefund bietet keine Besonderheiten, die BSG beträgt 2/4 n.W.

Röntgenologisch zeigt sich im Alveolarfortsatz in Gegend des ersten Molaren eine etwa kirschkerngrosse, verstärkt strahlendurchlässige Zone. Die ganze linke Kieferhöhle ist diffus verschattet. Darinnen sind mehrere stark schattengebende Körper von etwa Zahnform zu erkennen.

Behandlung:

Zunächst Entnahme von Knochenmaterial aus der Fossa canina für die histologische Untersuchung. Diese ergibt (Patholo-

gisches Institut der Universität Erlangen, Direktor Prof. Dr. Erich Müller): Angrenzend an Komplexe einer Kompakta Spongiosastrukturen. Die Spongiosabälkchen sind verflochten und weisen eine unregelmässige lamelläre Schichtung auf. Vielfach sind um sie Osteoblastensäume entwickelt. Zwischen diesen Bälkchen, die teilweise mehr einem osteoiden Gewebe gleichen, sieht man ein faserreiches Bindegewebe. An einigen Bälkchen sind grössere Resorptionslakunen mit Osteoklasten nachweisbar.
Diagnose: Bild der Ostitis fibrosa, bzw. des sogenannten braunen Tumors.

Anschliessend erfolgt in Intubationsnarkose eine möglichst radikale Entfernung des Tumors. Nach Aussenschnitt wird die Kieferhöhle eröffnet. Diese ist mit fibrösem Knochen völlig angefüllt. Entfernung der Tumormassen mit Meisel und Fräse. Am Boden der Orbita ist eine radikale Entfernung nicht zuverlässig möglich.
Die histologische Untersuchung des Operationspräparates ergibt im wesentlichen denselben Befund wie bei der Probeexzision: Faserreiche Bindegewebszüge, die sich durchflechten und Spongiosabälkchen umschliessen.

Der postoperative Verlauf ist komplikationslos. Es wird eine Röntgennachbestrahlung unter den Bedingungen der Halbtiefentherapie durchgeführt. In Einzeldosen von 200 r wurde eine Gesamtoberflächendosis von 2000 r verabreicht.

Während einer dreijährigen Überwachung trat kein Rezidiv auf.

Fall 9

H.S., 16 Jahre altes Mädchen.

Anamnese:

Im Alter von etwa 13 Jahren fiel zum ersten Mal am rechten waagrechten Unterkieferast eine kleine Knochenverdickung auf. Schmerzen bestanden nicht, die Auftreibung wurde aber

langsam grösser. Vor etwa einem halben Jahr lockerte sich der zweite rechte untere Mahlzahn. Beim Kauen traten allmählich Schmerzen auf. Vom Zahnarzt wurden darauf drei Zähne im Unterkiefer entfernt.

Befund:

Normal entwickeltes Mädchen.
In der Mitte des horizontalen rechten Unterkieferastes ist eine etwa pflaumengrosse, derbe Vorwölbung tastbar. Kein Druckschmerz.
Enoral ist die Umschlagfalte vorgewölbt, die darüberliegende Schleimhaut unverändert.

Röntgenologisch bestent eine etwa pflaumengrosse Auftreibung des basalen Anteils des horizontalen Unterkieferastes. Die Spongiosa ist bis in den aufsteigenden Ast ungleichmässig fleckig verändert und von grösseren und kleineren zystischen Auflockerungen durchsetzt. Diese zystischen Prozesse sind scharf abgegrenzt.
Bei der Röntgenuntersuchung des übrigen Knochensystems kein pathologischer Befund.

Das Blutbild ist normal, die BKS mit 14/34 etwas erhöht. Der Blutkalziumspiegel beträgt 11,22 mg%, der Blutphosphorspiegel 5,1 mg%.

Behandlung:

Der horizontale Ast des Unterkiefers wurde vom Praemolarengebiet bis zum Kieferwinkel reseziert.
Nachdem die Operationswunde gut abgeheilt war, wurde ein halbes Jahr später eine Knochenspanverpflanzung aus dem Beckenkamm durchgeführt. Der mit Knochennähten fixierte Span heilte gut ein. Komplikationen oder Rezidive traten nicht ein.

Fall 10

L.I., 34 Jahre alte Frau.

Anamnese:

Vor etwa 6 Jahren schon wurde die Patientin vom Zahnarzt darauf aufmerksam gemacht, dass der linke Unterkieferknochen unnatürlich dick sei. Da keine Beschwerden bestanden, wurde zunächst nichts unternommen. Als dann Schmerzen auftraten, wurden im Laufe von 2 Jahren 4 Zähne entfernt. Dies brachte aber immer nur kurzfristige Besserung.
Sonstige Vorgeschichte unauffällig.

Befund:

Allgemeinbefund ohne Besonderheiten.
An der Basis des linken horizontalen Unterkieferastes fällt eine leichte Verdickung auf. Enoral besteht eine starke, nicht eindrückbare, nur leicht druckschmerzhafte Auftreibung des zahnlosen Alveolarkammes im linken Seitenzahngebiet.

Röntgenologisch imponiert eine bimssteinartige Spongiosastruktur im linken Seitenzahngebiet. Der Knochen ist im Ganzen aufgetrieben, die Kompakta verdünnt, aber erhalten.

Behandlung:

In Lokalanaesthesie wird die Mundschleimhaut über dem Tumor abgelöst. Der hypertrophische Knochen wird abgetragen. Er hat weiche, fibröse Konsistenz. Mit der Fräse wird eine normale Form des zahnlosen Unterkiefers modelliert. Nahtverschluss.
Der postoperative Verlauf war ohne Besonderheiten.

Eine histologische Untersuchung wurde nicht durchgeführt. Die klinische Diagnose lautete: Osteodystrophia fibrosa lokalisata.

Fall 11

N.K., 61 Jahre alte Frau.

Anamnese:

Vor etwa 4 Monaten bemerkte die Patientin erstmals beim Drücken gegen den linken Unterkiefer leichte Schmerzen. Gleichzeitig fiel ihr eine langsam zunehmende "Anschwellung" der Unterkiefermitte auf. Die Patientin vermutete das Vorhandensein eines Wurzelrestes in dem dort zahnlosen Unterkiefer und ging deshalb zum Zahnarzt. Bei der Röntgenuntersuchung fand sich keine Zahnwurzel, doch fiel eine Veränderung der Knochenstruktur auf. Deshalb wurde die Patientin an die Klinik überwiesen.

Befund:

Asthenikerin in altersgemässem, etwas reduziertem Allgemeinzustand.
Die Kinnpartie ist massig verdickt, kaum druckschmerzhaft. Enoral besteht eine tumorartige Auftreibung des Alveolarfortsatzes vom rechten bis zum linken Molarengebiet reichend. Die Auftreibung ist knochenhart. Die bedeckende Schleimhaut ist unverändert.

Röntgenologisch zeigt sich eine wolkige, unscharf begrenzte Auflösung der Spongiosastruktur im betroffenen Gebiet, wobei der gesamte Knochen verdickt ist. Die Kortikalis ist erhalten.

Bei der internistischen Untersuchung besteht ein Blutdruck von 100/200 mm Hg. Die BKS beträgt 18/40 n.W. Das Differentialblutbild und der übrige Befund sind ohne Besonderheiten. Der Calciumwert im Blutserum ist mit 8,40 mg% gering erniedrigt. Am Knochensystem finden sich keine Veränderungen.
Eine in Lokalanaesthesie durchgeführte Probeexzision ergab folgenden Befund:
Angrenzend an eine wechselnd breite Kompakta mit erwei-

terten Knochenkanälchen finden sich Spongiosabalkchen. Diese sind unregelmässig gestaltet. Auch die lamelläre Schichtung ist unregelmässig. Zwischen diesen Bälkchen zeigt sich ein wechselnd faserreiches Bindegewebe. Einige Bälkchen sind von Osteoblastensäumen umgeben. Osteoklastischer Abbau ist nicht eindeutig nachzuweisen.
Diagnose: Bild der Ostitis fibrosa.

Behandlung:

Da es sich sicher nicht um einen malignen Prozess handelte, wurde zunächst nicht operativ vorgegangen, sondern die Patientin nur regelmässig überwacht. Dabei zeigte sich ein langsames Wachstum. Nach etwa 7 Monaten war die gesamte Mandibula in ihrem horizontalen Anteil tumorartig verdickt. Da ausserdem Paraesthesien auftraten, entschloss man sich zu einem modellierenden operativen Eingriff. Dieser wurde in Lokalanaesthesie bis in die Gegend der Praemolaren beiderseits durchgeführt. Der Knochen erwies sich als fest und war von zystenartigen mit fibrösen Massen angefüllten Defekten durchsetzt. Der histologische Befund glich dem der Probeexzision.

Im weiteren Verlauf war die Patientin 2 Jahre lang ohne Beschwerden, es wurde eine totale Unter- und Oberkieferprothese getragen.
3 Jahre später kam sie wegen eines Plattenepithelkarzinoms der Unterlippe in Behandlung der Universitäts-Hautklinik. Der Knochenbefund am Unterkiefer war unverändert, hier fand sich kein Anhalt für einen malignen Prozess.

Fall 12

O.G., 11 Jahre alter Junge.

Anamnese:

Seit etwa einem Jahr langsam zunehmende, kaum schmerzende Schwellung der rechten Wange. Vor einem halben Jahr wurde deshalb eine Probeexzision durchgeführt. Die Untersuchung

ergab: Spongiös gebauter Knochen, der schon ältere entzündliche Veränderungen nur mässigen Grades und von offenbar unspezifischer Art zeigt. Dabei ist es vielfach zu fibröser Markumwandlung gekommen, auch lockere kleinzellige Infiltration ist in den Markräumen zu beobachten. Umbau- und Abbauvorgänge sind etwas vermehrt, ohne dass man aber von einer stärkeren Rarefizierung sprechen könnte. Das vorliegende Material könnte dem Randbezirk einer Ostitis fibrosa angehören.
Nach der Probeexcision kam es zu einer kurzdauernden Verkleinerung, die aber sehr bald wieder einer langsam progredienten Vergrösserung wich. Der Junge wurde zum Ausschluss eines Adamantinoms in unsere Klinik überwiesen.

Befund:

Zufriedenstellender Allgemeinzustand. Tonsillen vergrößert und zerklüftet. Sexuelle Reife dem Alter entsprechend.

BKS 20/49. Blutcalciumwerte einmal mit 7,46 mg% erniedrigt, bei Kontrolle jedoch mit 9,7 mg% normal. Die Röntgenkontrolle des Skeletts ergibt keinen Anhalt für pathologische Prozesse.

Am rechten Kieferwinkel etwa kleinapfelgrosse, derbe, nicht druckschmerzhafte Auftreibung. Enoral Schleimhaut insgesamt unverdächtig, Umschlagfalte im rechten Seitenzahngebiet verstrichen. Der aufsteigende und der horizontale Ast der Mandibula ist sowohl nach buccal wie nach lingual massig verdickt, knochenhart, nicht druckschmerzhaft. Der erste rechte untere Molar steht kurz vor dem Durchbruch.

Röntgenologisch imponiert eine starke Auftreibung des horizontalen und aufsteigenden rechten Unterkieferastes. Die Knochenstruktur ist verschwommen, die Kompakta verschmälert. An der Basis des horizontalen Astes finden sich zwei etwa kirschkerngrosse, verstärkt strahlendurchlässige Zonen. Zähne und Zahnkeime sind nicht in Mitleidenschaft gezogen.

Da die Diagnose "fibröse Dysplasie" lautete, wurde von einem operativen Vorgehen Abstand genommen. Während der einjährigen Beobachtungszeit trat eine Vergrösserung oder eine sonstige Komplikation nicht ein.

Fall 13

R.H., 3 Jahre alter Junge.

Anamnese:

Vor etwa 2 Monaten fiel der Mutter des Kindes erstmals eine Geschwulst vor dem linken Ohr auf. Diese sei etwa pflaumengross gewesen und habe das Allgemeinbefinden des Kindes nicht beeinträchtigt. Zuerst sei sie als Mumps, später als Speichelstein behandelt worden. In den letzten Wochen habe sich die Auftreibung vergrössert und der Junge habe über Schmerzen geklagt.
In der sonstigen Anamnese finden sich ausser einer Appendektomie keine Besonderheiten.

Befund:

Gut aussehender kräftiger Junge, bei dem eine starke Auftreibung der linken Gesichtshälfte namentlich im Bereich der hinteren Wangengegend auffällt. Der Tumor ist gut pflaumengross, derb, vom Knochen nicht abzugrenzen. Die darüberliegenden Weichteile sind gut verschieblich und ohne pathologische Veränderung.
Enoral ist die Umschlagfalte verstrichen, die Zähne sind altersgemäss vorhanden.

Bei der internistischen Untersuchung ergibt sich kein auffälliger Befund. Die Blutserumwerte betragen: Calcium 10,9 mg%, Phosphor 3,6 mg%, Phosphatase 8,3 B.E. Blutbild und Urinbefund sind normal, die Blutsenkung ist mit 21/61 mässig beschleunigt.

Bei der Röntgenuntersuchung des Skelettsystems fallen ausser einer massigen Osteoporose keine pathologischen Veränderungen auf. Die Knochenentwicklung entspricht dem Alter.

Röntgenologisch ist die Mandibula am linken Kieferwinkel stark verbreitert. Die Kompakta erscheint unverändert, die Spongiosastruktur wirkt undeutlich verwaschen und weist zentral im befallenen Gebiet eine etwa kirschkerngrosse wolkige Auflockerung auf.

Behandlung:

In Intubationsnarkose wird von einem Aussenschnitt aus der horizontale Ast der Mandibula dargestellt. Bei Eröffnung der verdünnt erscheinenden Kompakta drangen sich bereits Granulationen vor. Mit dem scharfen Löffel wird das Granulationsgewebe und der erweichte Knochen entfernt. Der Prozess reicht im aufsteigenden Ast bis in den Processus muscularis. Der Gelenkfortsatz ist unbeteiligt. Zahnkeime werden nicht freigelegt. Schichtweiser Verschluss.

Der histologische Befund lautete (Pathologisches Institut der Universität Erlangen, Dir. Prof. Dr. Erich Müller): Unter kapselartigen Bindegewebszügen sieht man ein dichtes Netz von Spongiosabalkchen. Ihre lamelläre Schichtung ist etwas unregelmässig. Vielfach lassen die Balken einen Saum von Osteoblasten erkennen. Zwischen den Bälkchen ist ein faserreiches Bindegewebe entwickelt. Resorptionslakunen mit Osteoklasten sind sehr selten zu sehen. Innerhalb des Bindegewebes finden sich Gefässe vom Kapillartyp.
Diagnose: Bild der Ostitis fibrosa.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Innerhalb von 3 Jahren war kein Rezidiv aufgetreten.

Fall 14

S.M., 59 Jahre alte Frau.

Anamnese:

Da das linke Auge in letzter Zeit häufig tränte, liess sich die Patientin vor 14 Tagen von einem Augenarzt untersuchen. Dieser konnte keinen pathologischen Befund feststellen, überwies die Patientin aber wegen Verdachtes auf eine dentogene Ursache in die Klinik.

Befund:

Die Gegend des rechten Foramen infraorbitale wird als druckschmerzhaft angegeben. Der linke Nasenboden ist deutlich angehoben.
Enoral findet sich eine derbe Vorwölbung der Umschlagfalte im linken oberen Eckzahn- und Praemolarenbereich. Die Schleimhaut darüber ist unverändert, das Blutbild ohne Besonderheiten.
Röntgenologisch besteht eine diffuse Verschattung der linken Kieferhöhle. Sonst kein auffälliger Befund.

Behandlung:

Bei der Operation zeigt sich nach Zurückschieben der bedeckenden Schleimhaut ein gut abgegrenzter Tumor von weicher Konsistenz, der einen Teil der Kieferhöhlenwand in Gegend der Fossa canina resorbiert hat. Die Kieferhöhle ist von weichen Tumormassen ausgefüllt, die radikal ausgeräumt werden.
Die histologische Untersuchung des Operationspräparates zeigt ein Geschwulstgewebe, das aus zellreichen Zügen besteht, die spongiöse Knochenbälkchen umschliessen. Um die Knochenbälkchen ist vielfach ein breiter Osteoblastensaum entwickelt. Weiterhin findet man zwischen den Zellzügen mehrkernige Riesenzellen, die häufig enge lokalisatorische Beziehungen zu den zahlreichen Kapillaren

erkennen lassen. Andererseits sieht man aber auch Riesenzellen in osteoklastischen Lakunen.
Diagnose: Riesenzellengeschwulst vom Typ des "braunen Tumors".

Der weitere Verlauf war komplikationslos, ein Rezidiv trat nicht auf.

Fall 15

Sch.M., 55 Jahre alte Frau.

Anamnese:

Wegen rheumatischer Beschwerden wurde bei der Patientin eine Herdsuche vorgenommen. Bei der Untersuchung der Zähne ergab sich der Verdacht auf eine Osteomyelitis im rechten Unterkiefer. Da keine Beschwerden bestanden, wurde die Operation zunächst verweigert. 4 Monate später hatte die Patientin eine geringe Vergrösserung des Tumors bemerkt und kam wieder.

Befund:

Äusserlich kein auffälliger Befund.
Enoral ist in der Gegend der rechten unteren Molaren eine etwa bohnengrosse Auftreibung des Alveolarkammes tastbar. Die Molaren wurden bereits früher extrahiert. Keine Rötung der Schleimhaut.

Röntgenologisch erscheint der rechte Unterkieferknochen von der Eckzahngegend bis in den aufsteigenden Ast wolkig aufgelockert, die Spongiosastrukturen wirken dabei verwaschen. In der Weisheitszahngegend ist eine etwa walnussgrosse, verstärkt strahlendurchlassige Zone zu erkennen, die nicht sehr scharf abgegrenzt ist. Die Kompakta ist erhalten.

Behandlung:

In Lokalanaesthesie wird der Unterkieferknochen freigelegt. In Gegend des Kieferwinkels erweist er sich als erweicht, von fibrösem Gewebe durchsetzt. In der Eckzahngegend dagegen ist marmorierter Knochen anzutreffen, der modellierend abgetragen wird, bis die normale Form wieder nergestellt ist.
Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Während einer zweijährigen Überwachung trat kein Rezidiv auf.

Fall 16

Sch.A., 57 Jahre alte Frau.

Anamnese:

Vor etwa 4 Monaten bemerkte die Patientin eine gelbliche Verfärbung der Schleimhaut im linken unteren Molarengebiet. Die Molaren in diesem Bereich wurden daraufhin vom Zahnarzt entfernt. Dabei habe sich Eiter entleert. Seit dieser Zeit, zuletzt verstärkt, klagt die Patientin über ein Druckgefühl im linken Unterkiefer, das zeitweise mit stechenden Schmerzen verbunden sei.

Befund:

Mässige diffuse Schwellung der linken Wange mit umschriebenem Druckschmerz in Gegend des ersten linken unteren Molaren.
Enoral findet sich am Alveolarfortsatz anstelle des ersten und zweiten Molaren eine kaum druckempfindliche harte, tumorartige Anschwellung. Die Umschlagfalte ist verstrichen.
Im Blutbild keine Besonderheiten.
Röntgenologisch zeigt sich eine wolkige Auflockerung der Spongiosastruktur des Unterkiefers vom Molarenbereich bis in den aufsteigenden Ast. Darübergelagert sind strahlenförmig angeordnete stark vortretende Knochenstrukturen.

Behandlung:

Eine Probeexcision ergab folgenden histologischen Befund (Path. Institut der Universität Erlangen, Dir. Prof. Dr. Erich Müller): Eingesandt ist ein gut kirschgroßer, teils markiger, teils derber Knoten. Subepithelial findet sich eine ziemlich scharf begrenzte Knotenbildung, die aus fibrösen Zügen aufgebaut ist. Zwischen diesen zellreichen Zügen fallen zellarme auf, die vorwiegend von kollagenen Fasern durchsetzt sind und mitunter angedeutet einen Übergang in osteoides Gewebe erkennen lassen. Vereinzelt sieht man innerhalb dieser osteoiden Komplexe Knochenstrukturen. Die plumpen Knochenbalkchen sind von Osteoblasten umgeben.
Diagnose: Fibroma ossificans.

Daraufhin wurde der linke Unterkieferanteil von der Eckzahngegend an reseziert und exartikuliert. Die Gl. Parotis, sowie Anteile des M. masseter erwiesen sich dabei als vom Tumorgewebe durchsetzt.

Etwa 6 Monate später trat ein Rezidiv auf, das eine neuerliche Operation erforderlich machte (Chir. Poliklinik der Universität Erlangen, Prof. Westnues). Nach Unterbindung der A. carotis ext. wurde ein doppelfaustgrosser Tumor entfernt. Er reichte bis weit in die Kiefernöhle und den suborbitalen Bereich. Der Unterkieferstumpf wurde bis etwa zur Mittellinie mitreseziert, da auch hier tumorverdächtige Veränderungen festzustellen waren.

Nach ungefähr einem weiteren Jahr trat wieder ein Rezidiv auf. Die histologische Untersuchung ergab das Vorliegen eines Sarkoms. Da eine Operation nicht mehr möglich war, wurden Rö-Bestrahlungen durchgeführt. Es zeigte sich jedoch weiterhin eine deutliche Progredienz, sodass es zum Exitus kam.

Fall 17

St.H., 11 Jahre alter Junge.

Anamnese:

Der Patient bemerkt seit etwa einem halben Jahr eine langsam zunehmende Schwellung am rechten Oberkiefer, ohne irgendwelche Schmerzen zu haben.

Die interne Untersuchung ergibt keinen auffälligen Befund. Die Allgemeinentwicklung entspricht dem Alter. Thoraxorgane normal. Röntgenaufnahmen des Skeletts ergeben keinen Anhalt für einen pathologischen Knochenprozess. Der Calciumgehalt im Blutserum beträgt 12,5 mg%. Blutbild, Blutsenkung und Urinbefund normal.

Befund:

Es besteht eine deutliche Asymmetrie des Gesichtes. Die Gegend der Fossa canina, die Infraorbitalgegend und der Bereich zwischen Tuber maxillae und Jochbogen ist stark vorgewölbt, wodurch die Wange angespannt den Zähnen und dem Alveolarfortsatz des rechten Oberkiefers anliegt. Zahnstellung und Bezahnung sind normal. Palatinal ist keine Veränderung festzustellen. Die Auftreibung ist von harter Konsistenz, Druckschmerz ist nicht vorhanden. Die bedeckenden Weichteile sind gut verschieblich.

Röntgenologisch findet sich eine starke Auftreibung der gesamten rechten Maxilla und des Jochbogens. Die Kompakta erscheint verdickt, die Spongiosa vermindert strahlendurchlässig. Die gesamte Knochenstruktur zeigt ein verschwommenes, undeutliches Bild. Die rechte Kieferhöhle ist deutlich verschattet.

Behandlung und Verlauf:

Es wird eine modellierende Osteotomie in der Tubergegend des rechten Oberkiefers vorgenommen.
Der histologische Befund lautete (Pathologisches Institut der Universität Erlangen, Dir. Prof. Dr. E. Kirch): Es handelt

sich um ein ausgedehntes fibröses Knochenmark zwischen osteoiden Knochenbälkchen, die deutliche Mosaikstrukturen erkennen lassen und eine lakunäre Resorption aufweisen. In den Lakunen liegen osteoklastische Riesenzellen.
Diagnose: Osteodystrophia fibrosa.

4 Jahre später, im Alter von 15 Jahren erscheint der Patient wieder in der Klinik. Es besteht wiederum eine deutliche Auftreibung im Bereich des rechten Oberkiefers. Mit Meisel und Fräse wird die mächtig verdickte Maxilla abgetragen, bis annähernd die normale Stärke wieder erreicht ist.

Der histologische Befund lautete (Pathologisches Institut der Universität Erlangen, Direktor Prof. Dr. Erich Müller): In den eingesandten Knochenspänen finden sich lamelläre Bälkchen. Diese umschliessen breite Hohlräume, die mit einem faserreichen Mark ausgefüllt sind. Daneben sind grössere Bezirke zu sehen, in denen osteoide Bälkchen zwischen einem ziemlich zellreichen Fasermark entwickelt sind. In diesen Bälkchen sieht man gelegentlich Lakunen und osteoklastische Riesenzellen, oder die Bälkchen sind von Osteoblasten umsäumt. Der Grad der Verkalkung wechselt. Nach dem vorliegenden Bild ist in erster Linie an einen hyperostotischen Prozess zu denken, wie er von T r a u n e r beschrieben wurde.

Nach weiteren 4 1/2 Jahren, nunmehr im Alter von 20 Jahren erscheint der Patient wieder in unserer Klinik. Die Auftreibung am rechten Oberkiefer hatte sich wieder langsam entwickelt. Beschwerden bestehen nicht, es wird aber aus kosmetischen Gründen eine erneute Operation gewünscht. Im Bereich der rechten Fossa canina ist wieder eine etwa pflaumengrosse, derbe, ziemlich scharf begrenzte Vorwölbung vorhanden. Die unveränderte äussere Haut ist darüber gut verschieblich. Druckschmerz besteht nicht.

Es wird wieder eine modellierende Operation vorgenommen. Eine histologische Untersuchung wird nicht mehr durchgeführt. In der Folgezeit trat ein Rezidiv nicht mehr auf, der Patient war, von gelegentlichen Narbenbeschwerden abgesehen, beschwerdefrei.

Fall 18

V.A., 12 Jahre alter Junge.

Anamnese:

Seit etwa einem Jahr fällt bei dem Jungen eine langsam zunehmende Verdickung des rechten Unterkiefers auf, die aber keine Beschwerden verursacht.

Befund:

Guter Allgemeinzustand. In Gegend des rechten Kieferwinkels besteht eine harte, nicht druckschmerzhafte Vorwölbung von etwa Taubeneigrösse. Diesem Befund entspricht enoral eine knochenharte Auftreibung des Alveolarfortsatzes, die in die Umschlagfalte reicht. Die bedeckenden Weichteile sind auf der Unterlage gut verschieblich und ohne auffälligen Befund.
Die Zähne sind altersgemäss entwickelt und nicht gelockert.

Röntgenologisch findet sich eine walnussgrosse, verstärkt strahlendurchlässige Zone im horizontalen Unterkieferast, die bis zum Kieferwinkel reicht. In der Aufhellung befinden sich Septen, die diese kammerartig unterteilen. Die Begrenzung ist scharf, die Kortikalis verdünnt, aber nirgends unterbrochen.
Die Röntgenuntersuchung des übrigen Skelettsystems ergibt keinen Anhalt für pathologische Veränderungen.

Behandlung:

Nachdem eine Probepunktion ohne Ergebnis ist, wird der Tumor operativ angegangen. Nach Abtragung der Kortikalis

finden sich fibröse Tumormassen, die mit dem scharfen Löffel bis auf den gesunden Knochen entfernt werden.

Die histologische Untersuchung (Pathologisches Institut der Universität Erlangen, Direktor Prof. Dr. E. Kirch) zeigt in der Hauptsache neugebildetes aber schon faserreiches Bindegewebe, das teilweise einem harten Fibrom ähnelt. An mehreren Stellen wird dieses Gewebe noch zellreicher und bekommt dann auch Einlagerungen von reichlichen Riesenzellen, sowie von etwas Eisenpigment. Von Knochensubstanz ist nichts nachweisbar, doch passt das Bild sehr gut zu einer sog. Ostitis fibrosa.

Der weitere Verlauf war ohne Besonderheiten. Ein Rezidiv trat nicht auf.

Fall 19

V.K., 18 Jahre alter Mann.

Anamnese:

Vor etwa einem Monat traten an einem rechten unteren Mahlzahn ziehende Schmerzen auf. Der Zahn wurde entfernt, es bestanden aber weiterhin Schmerzen und eine geringe Schwellung. Wegen Verdachtes auf chronische Osteomyelitis wurde der Patient in die Klinik überwiesen.

Befund:

Patient macht keinen leidenden Eindruck. Keine auffallende Schwellung des Gesichtes. Die Lymphknoten der rechten Unterkieferseite sind vergrössert, weich und druckschmerzhaft. Es bestehen subfebrile Temperaturen.

Enoral findet sich ein gut gepflegtes, regelrechtes Gebiss. Die Extraktionswunde des ersten Molaren ist noch nicht verheilt. Die Schleimhaut ist am rechten Unterkiefer gering entzündlich verändert. Der Kieferknochen ist in diesem Gebiet etwas bauchig aufgetrieben.

Röntgenologisch ist im rechten unteren Seitenzahngebiet eine etwa taubeneigrosse Zone mit verwaschener Spongiosastruktur festzustellen, deren Begrenzung unscharf ist. Die Kompakta ist stellenweise verdünnt, aber nicht unterbrochen.

Behandlung:

Nach Entfernung der bedeckenden Weichteil- und Knochenschicht wird sulziges Granulationsgewebe in einem teilweise ostitisch veränderten Knochen freigelegt. Die veränderten Knochenteile werden mit dem scharfen Löffel und der Fräse abgetragen.
Histologisch (Pathologisches Institut der Universität Erlangen, Prof. Dr. Erich Müller) findet man ziemlich dicht liegende Bälkchen eines lamellären Knochens. Zwischen den Bälkchen ist ein dichtes Fasermark entwickelt. In dieses sind einige Lymphozyten eingestreut.
Diagnose: Chronische fibröse Ostitis.

Im weiteren Verlauf traten keine Besonderheiten auf.

Fall 20

W.M., 18 Jahre altes Mädchen.

Anamnese:

Erstmals vor etwa eineinhalb Jahren bemerkte die Patientin eine kleine Geschwulst am linken Unterkiefer. Da sie keine Beschwerden verursachte, blieb sie zunächst unbeachtet. Vor etwa einem halben Jahr wurde dann wegen einer "Zyste" zweimal im Abstand von etwa einem Monat operiert. Da die Auftreibung nun immer grösser wurde, kam sie in die Klinik.

Befund:

An der Aussenseite des linken Unterkiefers ist in der Eckzahngegend eine etwa taubeneigrosse, harte, nicht druckempfindliche Auftreibung tastbar. Sonst kein auffälliger Befund.

Enoral ist der horizontale Anteil des linken Unterkiefers von der Eckzahngegend bis zum ersten Molaren nach buccal und lingual stark verbreitert, die Umschlagfalte verstrichen. Die bedeckende Schleimhaut ist unverändert.

Am Röntgenbild ist eine massige Verdickung des linken horizontalen Unterkieferanteils zu erkennen. Zentral liegt eine etwa taubeneigrosse Stelle mit verwaschener Spongiosastruktur. Die Begrenzung ist scharf, die Kompakta ist erhalten.

Behandlung:

Bei der operativen Freilegung erwies sich der Tumor von etwa Taubeneigrösse als hart und kompakt. Er wurde mit dem Meisel im Gesunden entfernt.
Das Ergebnis der histologischen Untersuchung lautete (Pathologisches Institut der Universität Erlangen, Direktor Prof. Dr. E. Kirch): Sogenannte Ostitis fibrosa mit besonders reichlicher Knochenneubildung in Form von zwiebelschalenartig angeordneten Knochenbälkchen. Dazwischen finden sich relativ schmale Zonen von zellreichem Bindegewebe. Ausser reichlichen Osteoblasten sind stellenweise auch Osteoklasten im Zusammenhang mit lakunärer Resorption erkennbar. An anderen Stellen wird das Bindegewebe etwas breiter und faserreicher bis ausgesprochen fibrös. Ein echter Tumor ist abzulehnen, ein Malignitätsverdacht besteht nicht. Bei Berlinerblaureaktion ist nur ganz wenig Eisenpigment nachzuweisen. Ein riesenzellreiches Weichteilgewebe nach Art eines braunen Tumors hat sich nicht erkennen lassen. Im ganzen ist es also nicht die typische hyperostotisch-porotische Form wie sie sich beim Paget findet, auch sind die sogenannten Mosaikstrukturen nicht nachzuweisen.
Diagnose: Ostitis fibrosa, vorwiegend hyperostotische Form.

10 Jahre nach der Operation kam die Patientin wieder in die Klinik. Es war, besonders im letzten halben Jahr, wieder zu einer etwa walnussgrossen Auftreibung im selben Gebiet gekommen. Beschwerden bestanden nicht. In modellierender Weise wurde der Tumor buccal abgetragen. Die histologische Untersuchung (Pathologisches Institut der Universität Erlangen, Direktor Prof. Dr. Erich Müller) ergibt eine ziemlich kompakte Knochenmasse mit stark fibrösem Mark. Der Knochen zeigte keine Abbauerscheinungen, vor allem aber auch keine Bilder lakunärer Resorption. Die fibrösen Bilder zeigten keine Hämosiderinpigmente und keine Riesenzellbildung, sodass der vorliegende Prozess eher für eine Osteombildung als für eine Ostitis fibrosa sprach.

Im weiteren Verlauf gab es keine Besonderheiten, ein Rezidiv trat nicht mehr auf.

Fall 21

Z.B., 47 Jahre alte Frau.

Anamnese:

Vor etwa 10 Jahren fiel die Patientin auf das Kinn. Einige Zeit später bemerkte sie am rechten Unterkiefer eine kleine Verdickung, achtete aber nicht weiter darauf, da sie nicht störte. Vor ein bis zwei Jahren wurde diese Stelle plötzlich grösser und es traten bei Kälteeinwirkung Schmerzen auf.

Befund:

Normaler Allgemeinzustand.
Im Gesicht fällt eine deutliche Asymmetrie auf. Der rechte Unterkiefer ist im Seitenzahngebiet vorgewölbt, ebenso der Mundboden in diesem Bereich. Die Auftreibung ist derb und nicht druckempfindlich. Die bedeckende Haut ist unverändert und gut verschieblich.

Im Mund besteht im rechten Seitenzahngebiet eine etwa walnussgrosse Auftreibung, die sich nach lingual ausbreitet und gut abgrenzbar ist. Die Schleimhaut ist intakt. Die Zähne in diesem Bereich fehlen.

Behandlung:

Zunächst wurde eine Probeexcision durchgeführt. Der histologische Befund war unspezifisch.

Nach prophylaktischer Schienung wurde der Tumor operativ angegangen. Die Knochenoberfläche war porös und blutete stark. Ein grosses Stück der Kompakta liess sich leicht ablösen. Die Spongiosa erwies sich als weich und konnte in etwa Hühnereigrösse mühelos mit dem scharfen Löffel entfernt werden.

Die histologische Untersuchung (Pathologisches Institut der Universität Erlangen Dir. Prof. Dr. E. Kirch) des Operationspräparates zeigte makroskopisch eine deutliche Kompakta ohne äussere Verdickung und im Inneren einen Herd von unregelmässig gebautem Knochengewebe. Mikroskopisch fanden sich neben stellenweise vorhandenen Knochenabbauprozessen und Fasermarkbildung neugebildete osteoide Bälkchen, sowie unregelmässig gebildete und bereits verkalkte Knochenbälkchen. Die Diagnose lautete: Ostitis fibrosa.
Der weitere Verlauf war ohne Besonderheiten.

Diskussion

Die aufgeführten Fälle wurden zum Teil in einer Zeit mit erfasst, in der die fibröse Dysplasie - besonders im deutschsprachigen Raum - noch nicht sehr bekannt war. Infolgedessen fehlen einigemale die Blutserum-Werte, sowie eine Allgemeinuntersuchung mit Röntgenkontrolle des Skelettsystems.

Ausgewählt wurden die Krankengeschichten von Patienten, deren Krankheitsbild den Verdacht auf das Vorliegen einer fibrösen Dysplasie rechtfertigt.

Selbstverständlich wird es nicht gestattet sein, bei sämtlichen suspekten Fällen tatsächlich eine fibröse Dysplasie anzunehmen. Es soll also versucht werden, die eindeutig, oder wenigstens sehr wahrscheinlich hierhergehörenden Krankheitsbilder von anderen, ähnlichen Krankheitsformen abzugrenzen.

Bei den mitgeteilten Fällen handelt es sich überwiegend um monostische Erkrankungen. H e i d s i e k fordert für die Stellung der Diagnose "monostische fibröse Dysplasie des Ober-, bzw. Unterkiefers" eine absolute Übereinstimmung mit Kieferveränderungen, die bei polyostischen Erkrankungen bereits wiederholt beobachtet werden konnten. Dieses Postulat ist - trotzdem auch andere Meinungen vertreten werden - wohl berechtigt, doch werden auch bei den multiloculären Formen unterschiedliche Befunde beschrieben.

Bei Würdigung dieser Faktoren und der früher geschilderten Kriterien, müssen folgende Fälle zunächst ausgeschieden werden, da sie entweder anderen Krankheiten angehören, oder nicht mit ausreichender Sicherheit in das Bild der fibrösen Dysplasie einzuordnen sind.

Bei Fall 11 sprechen Alter (61 Jahre) und Anamnese (kurze Erkrankungsdauer, frühzeitig auftretende Schmerzen) gegen eine fibröse Dysplasie, ebenso wie die Tatsache, dass der ganze Unterkiefer befallen ist. Im Schrifttum wird betont, dass die Mittellinie nie überschritten wird.

Vom klinischen Gesichtspunkt aus läge es nahe, an eine Ostitis deformans Paget zu denken. Dies lässt jedoch der histologische Befund (Diagnose: Ostitis fibrosa) nicht zu, es fehlen z.B. die Mosaikstrukturen und andere typische Merkmale völlig. Ebensowenig sind Riesenzellen vorhanden, also scheidet auch ein Granulationstumor usw. aus. Es könnte sich um einen Narbenzustand nach Ausheilung eines solchen Riesenzelltumors handeln. Bei der Patientin war aber eine, wenn auch langsame, so doch deutliche Progredienz des Leidens vorhanden und man kann sich schwerlich zu der Annahme entschliessen, dass aus dem Restzustand des einen (Riesenzell-) Tumors eine neue Geschwulst mit eigenem Grössenwachstum entstehen soll. Diesen Standpunkt vertreten auch M a t h i s und G r i d l y , sowie neuerdings B e c k e r und S c h n e i d e r . Endlich könnte noch der Ausheilungszustand einer primär chronischen Osteomyelitis (sogenannter Pseudo-Paget nach A x h a u s e n) vorliegen. Die mit 18/40 n.W. etwas erhöhte BKS spräche dafür.

Eine eindeutige Klärung wird jedoch nicht möglich sein, sodass nur, wie auch H e i d s i e c k betont, die an sich unbefriedigende Feststellung bleibt, dass eine örtliche Knochenerkrankung im Sinne einer Osteodystrophia fibrosa vorliegt.

Im Fall Nr. 14 ist wieder das Alter der Patientin (59 Jahre) und der relativ kurze Verlauf untypisch. Ausserdem fiel bei der Operation eine weiche Konsistenz des Tumors auf.

Histologisch finden sich mehrkernige Riesenzellen mit engen Beziehungen zu zahlreichen Kapillaren, sowie breite Osteoblastensäume. Diese morphologischen Merkmale würden einzeln nicht gegen das Vorliegen einer fibrösen Dysplasie sprechen. In ihrer Gesamtheit passen sie aber nicht zu dem typischen Bild. Es kommen zwar auch dort Riesenzellen vor, sie sind aber relativ selten und meist nestartig angeordnet. Ebenso sind Kapillaren im allgemeinen nur vereinzelt anzutreffen.

Man wird sich also dem Urteil der Pathologen anschliessen und das Vorliegen einer Riesenzellgeschwulst annehmen müssen.

Mehr Probleme gibt Fall 16 auf. Zunächst passen wieder Alter (57 Jahre) und Anamnese nicht zum Bild der fibrösen Dysplasie. Die histologische Untersuchung der Probeexcision ergab die Diagnose "Fibroma ossificans". Bei der nächsten histologischen Kontrolle anlässlich eines Rezidivs, das ein halbes Jahr später auftrat, lautete die Diagnose Sarkom.

Es erhebt sich nun die Frage, ob bei der Probeexcision nur Randgebiete des Tumors mit unspezifischen Veränderungen erfasst wurden, oder ob es sich tatsächlich um die maligne Entartung eines "ossifizierenden Fibroms" handelt. Da aber zur Untersuchung ein "gut kirschgrosses" Präparat vorlag, darf wohl letzteres angenommen werden.

Die Frage der Entstehung eines malignen Prozesses auf dem Boden einer fibrösen Dysplasie wurde bereits erörtert. Sie gilt als selten. Im vorstehenden Fall lässt sich das primäre Bestehen einer fibrösen Dysplasie nicht beweisen. Doch zeigt das feingewebliche Substrat des ossifizierenden Fibroms mit dieser eine enge Verwandtschaft, ja es werden von einzelnen Autoren

(P h e m i s t e r , G a r l o c k , G o l d) fließende Übergange angenommen. K n a b e sieht das ossifizierende Fibrom sogar nur als eine besondere Art der monostischen Form an.

Bei der Erkrankung des jungen Mannes im Falle Nr. 19 ist das Alter zwar typisch, aber die kurze, mit Schmerzen verbundene Krankheitsentwicklung passt nicht zum Bild der fibrösen Dysplasie. Im histologischen Präparat (Diagnose: Chronische Ostitis fibrosa) finden sich zudem einige Lymphocyten. Man wird hier das Bestehen einer chronischen Osteomyelitis annehmen müssen. Der Fall ist insofern von Interesse, als er zeigt, dass das feingewebliche Bild chronisch-entzündlicher Prozesse dem der Ostitis fibrosa recht ähnlich sein kann.

Ähnliche Aspekte ergeben sich bei Fall 21. Hier wird von der 45 Jahre alten Patientin ein 10 Jahre zurückliegendes Trauma angegeben. Auf Kalteeinwirkung traten Schmerzen und Verschlechterung auf (Resistenzminderung ?). Bei der Operation imponierte eine starke Blutungsneigung im Operationsgebiet. Der histologische Befund deckt sich wieder weitgehend mit dem bei fibroser Dysplasie. Trotzdem scheint auch hier eher eine chronische Osteomyelitis vorzuliegen.

Im Fall Nr. 5 (7 Jahre alter Junge) ist die Dauer der Erkrankung für eine fibröse Dysplasie recht kurz. Klinischer und röntgenologischer Befund sprechen jedoch nicht dagegen. Im histologischen Bild fallen reichlich Osteoblasten auf. Eine Röntgenkontrolle des Skelettsystems und eine internistische Untersuchung wurden leider nicht durchgeführt.
Die Diagnose muss mangels besserer Kenntnis Osteodystrophia fibrosa lauten.

Eine ähnliche Situation ergibt sich für Fall 18. Anamnese, klinischer und röntgenologischer Befund würden durchaus den Schluss auf eine monostische fibröse Dysplasie zulassen.

Das feingewebliche Bild dagegen ist nicht entsprechend: Es fehlen die typischen Knochenbälkchen. Dagegen sind reichlich Riesenzellen vorhanden. Auch hier ist der Versuch einer genauen Klassifizierung zum Scheitern verurteilt. Man muss sich mit der Diagnose "Osteodystrophia fibrosa" bescheiden.

Somit verbleiben von den 21 mitgeteilten Fällen 13, die sicher oder mit grosser Wahrscheinlichkeit als fibröse Dysplasie anzusprechen sind.

Wie die Tabelle auf Seite 69 zeigt, liegt das Alter der Patienten mit 2 Ausnahmen (32 und 34 Jahre) zwischen 3 und 18 Jahren. Das Bild verändert sich noch etwas, wenn man den Zeitpunkt des ersten Manifestwerdens der Krankheit betrachtet. Dann lag die Spanne zwischen 3 und 16 Jahren, mit einer Ausnahme (28 Jahre). Das Erkrankungsalter ist also sehr deutlich auf die beiden ersten Lebensjahrzehnte beschränkt. In 9 von 13 Fällen traten die ersten Erscheinungen im 1. Dezennium auf. B o e h n h e i m und Mc G a v a c k geben dies für 80 % der Fälle an.

Nach U e h l i n g e r soll mit etwa 20 bis 25 Jahren ein Stillstand im Wachstum der Knochenveränderungen eintreten. Diese, auch von anderer Seite widerlegte Angabe (H o p f , H a r r i s , B e c k e r), kann nicht generell bestätigt werden. Bei 2 Patienten (Fall 1 und 20) traten mit 32 bzw. 28 Jahren nochmals deutliche Schübe nach vorhergehendem jahrelangem Stillstand auf. Ein Fall (Nr. 10) wurde erst mit 28 Jahren entdeckt. Wenn auch dahingestellt bleiben muss, ob der Prozess nicht schon lange vorher bestand - die Patientin wurde erst vom Zahnarzt darauf aufmerksam gemacht - so war doch im Alter von 32 bis 34 Jahren eine deutliche Progredienz vorhanden.

Fall	Alter	erstes Auftreten	Geschlecht	Lokalisation	Seite	Typ	histolog. Befund	Blutserum-Werte	Dauer der Erkrankung	Besondere klin. Erscheinungen	Klinische Diagnose
1	32	6	w.	Oberkiefer Oberarm Hinterkopf	rechts	unilateral, polyost.	Osteofibrom Ost. fibrosa	------	26 Jahre	Trauma 3mal Rezidiv	fibröse Dysplasie
2	6	6	w.	Unterkiefer Oberschenk. bds.	bds.	bilateral, polyostisch	Brauner Tumor	normal	1 Jahr		fibröse Dysplasie
3	10	9	W.	Unterkiefer	bds.	bilateral, polyostisch	Ostitis fibrosa	normal	1 Jahr	Trauma 1mal Rezidiv	fibr.Dyspl. Cherubismus
4	6	6	m.	Unterkiefer	bds.	bilateral, polyostisch	Ostitis fibrosa	normal	1 Jahr		fibr. Dyspl Cherubismus
6	13	9	m.	Unterkiefer	rechts	monost.	Ostitis fibrosa	Ca 5,55 mg% Ph 2,92 mg%	4 Jahre	3 mal Rezidiv	fibröse Dysplasie
7	22	5	w.	Unterkiefer Oberschenkel	links	polyost	------	------	17 Jahre	Pigmentnaevi Pubertas praec.	fibröse Dysplasie
8	22	10	m.	Oberkiefer	links	monost.	Ostitis fibr. oder braun. Tumor	------	12 Jahre	Trauma	fibröse Dysplasie
9	16	13	w.	Unterkiefer	rechts	monost.	------	Ca 11,2mg% Ph 5,1 mg%	3 Jahre		fibröse Dysplasie
10	34	28	w.	Unterkiefer	links	monost.	Ostoeodystr. fibr. loc.	------	6 Jahre		fibröse Dysplasie
12	11	10	m.	Unterkiefer	rechts	monost	-------	Ca 7,46 mg% 9,7 mg%	1 Jahr		fibröse Dysplasie
13	3	3	m.	Unterkiefer	links	monost	Ostitis fibrosa	Ca 10,9 mg% Ph 3,6 mg%	2 Monate		fibröse Dysplasie
17	11	10	m.	Oberkiefer	links	monost	Osteod.fibr. loc. Hyperostose	Ca 12,5 mg%	9 Jahre	2 mal Rezidiv	fibröse Dysplasie
20	18	16	w.	Unterkiefer	links	monost	Ost.fibr. Osteom	-----	12 Jahre	2 mal Rezidiv	fibröse Dysplasie

Die Aufschlüsselung nach dem Geschlecht ergibt bei den vorliegenden Fällen ein Verhältnis von 1:1. Bei der Beschreibung des Krankheitsbildes wurde bereits festgestellt, dass die Mehrzahl der Autoren ein Überwiegen der Erkrankung bei dem weiblichen Geschlecht angibt. Die Zahlenwerte schwanken von 3:1 (zahlreiche Angaben, s.S. 11) bis 2:1 (U e h l i n g e r). Lediglich P r i t c h a r d und W a r r i c k teilen ebenfalls eine ausgeglichene Morbiditätsrate für beide Geschlechter mit.

Wenn auch keineswegs übersehen werden soll, dass die kleine Zahl von 13 Fällen beweisende Schlüss nicht zulässt, so fällt doch auf, dass sämtliche 3 polyostischen Fälle Mädchen bzw. Frauen betreffen. Man könnte daraus schliessen, dass es beim weiblichen Geschlecht, das ja schon durch das Albright-Syndrom eine Sonderstellung in diesem Krankheitsgeschehen einnimmt, bevorzugt zur Ausbildung des polyostischen Typs kommt.

Dann wäre die (scheinbar) häufigere Erkrankung beim weiblichen Geschlecht zwanglos zu erklaren. Einerseits nämlich wird die polyostische Form leichter erkannt. Andererseits wird die monostische Form gerade im Kieferbereich nicht selten unter andere Krankheitsbezeichnungen eingereiht, wie H e i d s i e c k überzeugend darlegt. Natürlich bliebe immer noch die Frage offen, warum eine Disposition des weiblichen Geschlchts für die polyostische Form besteht. Hier könnte sich ein Hinweis auf die Genese der Krankheit ergeben, wenn man z.B. im Sinne H e l l n e r ' s eine hormonelle Ursache annehmen will.

Abgesehen vom Fehler der kleinen Zahl spricht gegen die oben geäusserte Vermutung allerdings eine Mitteilung von Z i m m e r m a n n , der gerade für monostische Formen eine Beteiligung des weiblichen Geschlechts in Höhe von 70 % angibt.

Bei Betrachtung der Lokalisation der Knochenherde fällt ein Gegensatz zu den Literaturangaben auf (z.B. B e r n i e r). Bei den hier erfassten Patienten überwiegen nämlich bei weitem die Unterkieferprozesse (10 von 13 Fällen). Hier liegt wohl eine Art Auslese zugrunde, die dadurch zustande kommt, dass die Patienten mit Oberkieferprozessen wegen der engen Beziehungen zu den Nebenhöhlen usw. häufiger zum Hals-, Nasen- und Ohrenarzt kommen.

Die histologischen Befunde bestätigen das, was schon bei der Beschreibung des Krankheitsbildes gesagt wurde: Die Bilder wechseln stark, sind nicht immer typisch und kaum je pathognomonisch. Sie können es auch nicht sein, wie aus zahlreichen Veröffentlichungen hervorgeht. So stellt z.B. S t e i n h a r d t fest: "Die fibröse Umwandlung des Markgewebes als immer gleiche, monotone Reaktion des Knochengewebes sehen wir in den Randgebieten vieler Knochenprozesse".
Der pathologisch-histologische Befund kann also nur ein Hilfsmittel zur Sicherung der Diagnose sein.

Interessant ist ein Vergleich der histologischen Diagnosen in zeitlicher Reihenfolge. Es spiegelt sich hier deutlich der Wandel der Anschauungen wider. Bei dem weitest zurückliegenden Fall lautet die erste Diagnose "Osteofibrom". Nachdem dieser Begriff sehr umstritten wurde, wandte man mit Vorliebe K o n j e t z n y ' s Bezeichnung "Ostitis fibrosa localisata" an. Auch diese erwies sich bald als wenig zufriedenstellend (s.S.3) - K o n j e t z n y selbst kam wieder davon ab - sodass sich in neueren Befunden hauptsächlich die "Osteodystrophia fibrosa localisata" findet.

Die Kontrolle der Calcium-Werte im Blutserum zeigt kaum Besonderheiten. Sie liegt bei den dargestellten Fällen fast immer im Bereich der Norm (8,55 bis 12,50 mg%). Lediglich einmal war sie knapp darunter (7,46 mg%), betrug bei nochmaliger Nachprüfung jedoch 9,7 mg%. Man könnte also höchstens angeben, dass diese Werte im Gegensatz zum Morbus Recklinghausen eher an der unteren Grenze des physiologischen Bereiches liegen. Für den Gehalt von anorganischem Phosphor im Blutserum finden sich ebenfalls keine pathologischen Abweichungen.

Beim klinischen Verlauf imponiert immer wieder die sich über Jahre bis Jahrzehnte hinziehende, in Schüben verlaufende Krankheitsgeschichte. Zwar ist dies eine bekannte und von allen Autoren beobachtete Tatsache, doch erscheint sie so typisch, ja geradezu pathognomonisch für die fibröse Dysplasie, dass es gerechtfertigt ist, es nochmals zu betonen. Die hier kontrollierten Fälle weisen mit einer Ausnahme (3-jähriges Kind!) eine Erkrankungsdauer von 1 bis 26 Jahren auf.

Recht häufig traten Rezidive auf und zwar in 6 von 13 Fällen. Die Bevorzugung einer Altersstufe im Rahmen der ersten 3 Lebensjahrzehnte kann man dabei nicht feststellen. Die freien Intervalle lagen zwischen einigen Monaten und 12 Jahren.

In diesem Zusammenhang ist die Frage des Nutzens eines operativen Vorgehens zu erwägen. Fast alle Autoren lehnen eine Operation ab, wenn nicht Komplikationen wie Schmerzzustände, Gefahr der Spontanfraktur usw. sie erforderlich machen. Dem kann anhand des vorliegenden Materials nur zugestimmt werden. Es zeigt sich jedoch, dass gerade im Kieferbereich öfters ein längeres Abwarten nicht möglich ist. Und zwar einmal wegen der besonderen anatomischen Verhältnisse (Trigeminusnahe, Gefahr für Zähne oder

Zahnkeime, Möglichkeit der Spontanfraktur). Zum anderen verlangen viele Patienten aus kosmetischen Gründen ein aktives Vorgehen.

Klinisch interessant ist vor allem noch Fall 7. Es handelt sich wohl mit Sicherheit um ein Albright-Syndrom. Frühzeitige Menarche und zahlreiche Pigmentflecke sprechen dafür. Typisch ist auch die in der Krankengeschichte vermerkte Asymmetrie beider Unterschenkel mit Schiefstellung des Beckens, die mit grosser Wahrscheinlichkeit auf eine unbemerkte Spontanfraktur und damit auf weitere Knochenherde schliessen lässt. Die Patientin kam zu einer Zeit in die Klinik, als das Krankheitsbild der fibrösen Dysplasie im deutschsprachigen Raum noch relativ wenig bekannt war. Deshalb wurde eine Röntgenkontrolle des Skeletts nicht durchgeführt. Wegen der Hautveränderungen wurde eine "frustrane Form des Morbus Recklinghausen" angenommen.

Von 3 Patienten (Fall 1, 3, 8) wurde anamnestisch ein grösseres Trauma angegeben, einmal auch eine Parotitis epidemica als Ursache angeführt. Während letztere wohl lediglich als Ausdruck eines Kausalitätsbedürfnisses zu werten ist, soll auf die traumatische Genese näher eingegangen werden.

Im Falle Nr. 1 wurde im Alter von 6 Jahren der erste Knochenherd manifest. Im 20. Lebensjahr fielen der Patientin mehrere Eisenstücke auf den Hinterkopf, worauf sich auch dort der Knochen "verdickt" haben soll. Die Gewalteinwirkung fand also erst lange nach dem Auftreten des ersten Knochenprozesses statt. Man wird demnach mit viel grösserer Wahrscheinlichkeit das primäre Bestehen einer polyostischen Form der fibrösen Dysplasie annehmen können und einen Kausalzusammenhang zwischen Trauma und dem später in Erscheinung treten-

den Knochenherd ablehnen müssen. Wie man ja überhaupt eine traumatische Genese, wie sie S c h l u m b e r g e r in Erwägung zieht, doch wohl nur für monostische Prozesse verantwortlich machen könnte. Damit wäre aber für die monostischen Formen ein anderer Entstehungsmodus als für die polyostischen Prozesse anzunehmen. Dies wiederum liesse Zweifel an der Einheitlichkeit des Krankheitsbildes überhaupt berechtigt erscheinen.

Es bleiben also von den angeführten Fällen 2 übrig, für die eine Gewalteinwirkung als Ursache in Frage kommt. Dies ist eine recht geringe Zahl, die ebenfalls nicht für die Ansicht S c h l u m b e r g e r ' s spricht. Auch andere Autoren kommen zu diesem Ergebnis. H e i d s i e c k z.B. konnte bei 10 eigenen Patienten dreimal ein Trauma eruieren.

Das Geschwisterpaar (Fall Nr. 3 und 4) wirft die Frage nach dem Bestehen einer familiären Disposition für die fibröse Dysplasie auf. Von einer Vererbung kann man wohl nicht sprechen, sonst müssten im Schrifttum mehr derartige Fälle verzeichnet sein. Tatsächlich sind die Angaben spärlich und widersprechend. Nach B e n z ist das Leiden "sicherlich nicht familiär und nicht erblich bedingt". H e l l n e r dagegen erwähnt in seiner Monographie "Die Knochengeschwülste" familiäres Vorkommen und ist der Ansicht, dass dies, zusammen mit dem Auftreten in früher Jugend und der häufigen Einseitigkeit auf einen genbedingten Einfluss hinweist. W a r r i c k berichtet über die Erkrankung von 3 Personen in einer Familie, kommt aber zu dem Schluss, dass eine sichere Erblichkeit nicht nachzuweisen sei.

Über mehrere, z.T. sehr ähnliche Fälle von familiärem Auftreten berichtet T h o m a in seiner "Oral Pathology" unter der Bezeichnung "Cherubismus". Dieser

Begriff stammt von J o n e s , der inn 1933 wegen der Ähnlichkeit der Kopfform der erkrankten Kinder mit Posaunenengeln wählte. Er war der Ansicht, dass es sich um eine multiple Zystenbildung dentogenen Ursprungs handle, da sich in mehreren der zystenartigen Räume Zahnkeime fanden. T h o m a allerdings meint, der Röntgenbefund und die Tatsache, dass einige dieser Zähne später doch noch spontan durchbrachen, sprächen gegen die Annahme von Zahnzysten. In Jones Fall waren 4 von 5 Kindern einer Familie erkrankt, wie Abbildung 4 zeigt.

Abbildung 4

Cherubismus bei 4 von 5 Kindern einer Familie.

Lediglich das Kind rechts unten weist keine Krankheitserscheinungen auf.

(Aus J o n e s et al. Am.J.Cancer 17,946 1933)

Klinisch besteht eine familiär auftretende, diffuse Auftreibung beider Wangen und Unterkiefer, sowie eine Schwellung der Submandibulargegend durch Lymphknotenvergrößerung. Weiter wird eine Aufwärtsdrehung der Augenbulbi ("eyes raised to heaven") beschrieben, sodass ein grösseres Stück der Sklera zwischen Unterlid und Iris sichtbar wird. Die Zähne weisen Stellungsanomalien auf, ausserdem kommt Hypodontie vor. Durch Verbreiterung der Alveolarkämme entsteht bei der seltenen Beteiligung des Oberkiefers ein schmaler, hoher Gaumen.

Röntgenologisch gilt als typisch eine durch Trabekelbildung vorgetäuschte, zystenähnliche Kammerung, besonders in der Gegend beider Kieferwinkel. In den verstärkt strahlendurchlässigen Zonen finden sich teilweise Zahnkeime.

Histologisch zeigten sich bei den Fällen von Jones hauptsächlich ineinander verflochtene fibröse Bindegewebszüge mit verschieden zahlreichen spindeligen Kernen, dazwischen Gefässe und wenige bis zahlreiche Riesenzellen.

Vereinzelt weitere Mitteilungen über Fälle von Cherubismus folgten von Riverose et al. 1950 (4 Verwandte), Bruce u.a. 1953 (4 Kinder einer Familie), Seward und Haukey 1957 (Erkrankung von 4 Mitgliedern einer Familie), Small und Young 1958 (2 Brüder), sowie Abbey und Reece 1961 (3 Fälle).

Die Meinungen über die Zugehörigkeit des Krankheitsbildes zur fibrösen Dysplasie sind geteilt. Riveros et al., sowie Seward und Haukey beschreiben das Leiden als eine "familiäre, multiloculäre, zystische Erkrankung" und ordnen es der fibrösen Dysplasie als familiäre, unregelmässig erbliche Variante zu, die ausschliesslich den Unterkiefer beiderseits befällt.

Andere Autoren sind der Ansicht, dass es sich um eine Form der fibrösen Knochendysplasie mit partieller Osteolyse, zahlreichen Riesenzellen und Vaskularisation handle. Da dieser Befund doch sehr an das Bild einer Riesenzellgeschwulst erinnert, ist diese Deutung aber umstritten. Thoma und auch Seward und Haukey ziehen differentialdiagnostisch ein "giant-cell reparative granuloma" in Betracht. Bruce und Mitarbeiter nehmen an, dass das Krankheitsbild eine Zwischenstufe zwischen Riesenzellgeschwülsten und der fibrösen Dysplasie darstelle.

In den Diskussionsbemerkungen zu Heidsieck: Die Bedeutung der Uehlingerschen Erkrankung für den Gesichtsschädel" erwähnt Fasske die Fälle von Jones. In seinem Schlusswort hierzu ist Heidsieck der Ansicht, dass es sich nach den mitgeteilten klinischen und histologischen Befunden mit grosser Sicherheit um Riesenzellgeschwülste handelt. Auch Waldron berichtet über ein solches bilaterales und familiäres Auftreten von Riesenzelltumoren.

Die wenigen, bisher mitgeteilten Fälle von Cherubismus stammen alle aus dem amerikanischen Raum. Aus Polen liegt eine Mitteilung von R y d s z vor ("Ein Fall von Cherubismus"), die leider nicht im Original eingesehen werden konnte. Im deutschen Schrifttum findet sich eine Arbeit von V ö l k e l "Cherubismus durch einen Riesenzelltumor des Ober- und Unterkiefers bei einem 3-jährigen Kind". Hier handelt es sich aber offenbar um ein nur im ausseren Aspekt ähnliches Bild, während eines der Hauptkriterien, nämlich das familiäre Auftreten fehlt. Auch das histologische Bild (Diagnose: Osteoklastom) passt nicht hierher. Dasselbe gilt für eine Mitteilung von F r i g y e s i . Für eine solche rein symptomatische Benennung sollte man wohl besser die alte und schon an sich nicht genau begrenzte Bezeichnung "Leontiasis ossium" verwenden, um die Begriffe nicht noch mehr zu verwirren.

Eine sichere Einordnung des Cherubismus scheint also anhand der bisherigen spärlichen Mitteilungen derzeit nicht möglich zu sein. Naheliegend ist die Annahme, dass sich sowohl Formen der fibrösen Dysplasie, als auch Riesenzelltumoren darunter finden.

Die beiden hier dargestellten Geschwister zeigen klinisch, röntgenologisch und histologisch die Merkmale des Cherubismus. Lediglich die Aufwärtsdrehung der Augenbulbi fehlt. Doch könnte man dies als ein Symptom werten, das mit der Grösse der Prozesse und der dadurch hervorgerufenen Abziehung und Retraktion des unteren Augenlides variiert. Sie ist auch auf dem Bild von J o n e s nur bei 3 Kindern ausgeprägt vorhanden.

Für die Diagnose einer fibrösen Dysplasie andererseits sprechen folgende Gründe: Bei dem Mädchen ist am Röntgenbild typisch die Aussparung der Gelenkköpfchen (T r a u n e r), wie sie Abbildung 6, Seite 78 zeigt. Histologisch ist besonders der zweite Untersuchungsbefund charakteristisch: "Spindelige Bindegewebszellen mit fischzugartiger Architektur, teilweise mit Wirbelformation (P r i t c h a r d : "Wirbelarrange-

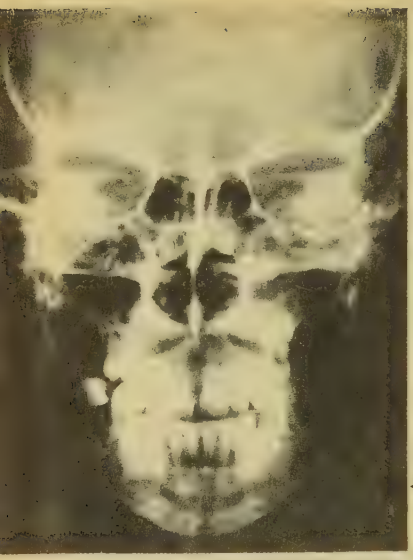


Abb. 5

Abb. 6

Fall Nr. 3

Abb. 5

zeigt die p.a.-Aufnahme mit massiger Auftreibung beider Kieferwinkel und zystischer Kammerung.

Abb. 6
Seitliche Unterkieferaufnahme (links) desselben Falles.

Wieder die großblasige zystische Kammerung.

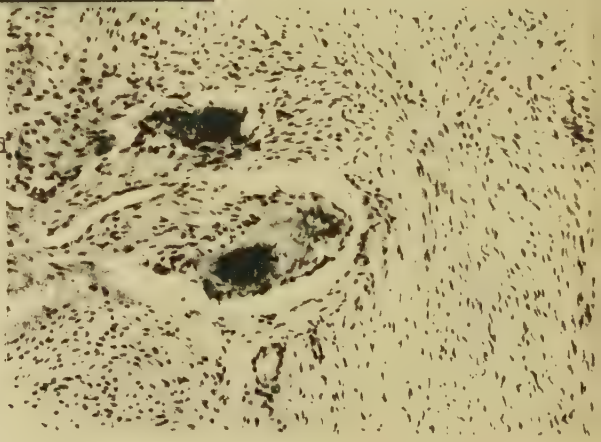


Abb. 7

Histologisches Bild desselben Falles.

Abb. 8

Fall Nr. 4

Die Abb. 8 zeigt die p.a.-Aufnahme.

Abb. 9

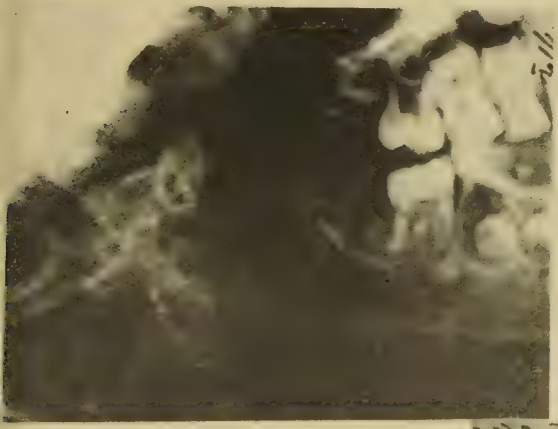


Abb. 9

Seitliche Unterkieferaufnahme rechts.

Die Röntgenaufnahmen weichen kaum von denen des Falles 3 auf der vorhergehenden Seite ab.

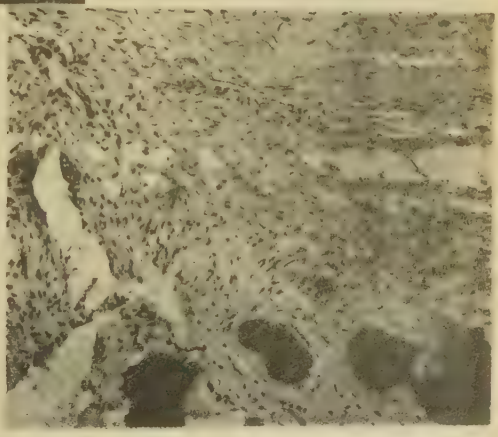


Abb. 10

Histologisches Bild dieses Falles.

ments"). Die Architektur ist in ausgedehnten Bezirken relativ monoton"(Abbildung 7, Seite 78). Hier könnte lediglich der Ausheilungszustand einer Riesenzellgeschwulst angenommen werden. Dagegen spricht jedoch die Rezidivierung, wie bereits auf Seite 65 diskutiert wurde.

Der Junge bietet praktisch die gleichen Erscheinungen, wie die Abbildungen 8, 9 und 10 auf Seite 79 zeigen.

Damit wäre ein - allerdings selten vorkommendes - familiares Auftreten der fibrösen Dysplasie anzunehmen, der Cherubismus aber als eigenständiges Krankheitsbild in Frage gestellt. Evident ist, dass dies in Anbetracht der wenigen, für die Beurteilung zur Verfügung stehenden Fälle nur als Hypothese gelten kann.

Abschliessend bliebe zu sagen: Die Herauslösung der fibrösen Knochendysplasie aus dem Sammelbegriff der Ostitis bzw. Osteodystropnia fibrosa localisata bedeutet sicher einen Fortschritt. Es sind jedoch noch Unklarheiten, fliessende Übergänge usw. vorhanden.

Dies mag z.T. an den anatomischen und physiologischen Eigenheiten des Knochens liegen, mit seiner häufig gleichartigen Reaktion auf die verschiedensten Noxen.

Z. T. liegt es wohl aber auch an den verschiedenen Auffassungen über die an sich klaren Definitionen von J a f f e - L i c h t e n s t e i n , bzw. U e h l i n g e r. Beides gilt besonders für die monostischen Prozesse und in noch vermehrtem Maße für solche im Mund- Kieferbereich, wo sich noch zusätzliche differentialdiagnostische Schwierigkeiten bieten.

Zusammenfassung

Nach einem kurzen historischen Überblick wird eine Definition der fibrösen Knochendysplasie als vermutlich anlagemässig bedingte Fehlentwicklung des knochenbildenden Mesenchyms gegeben. Anderweitige Anschauungen (anomale Reaktion auf Trauma oder Infekt), sowie weitere Theorien über mögliche Ursachen (zentrale Fehlsteuerung, neurohormonelle Dysfunktion, intrauterine Schädigung durch Sexualhormone) werden erwähnt. Auf die grosse Zahl der Synonyma bzw. der überschneidenden Krankheitsbezeichnungen wird hingewiesen, das Albright-Syndrom als Sonderform mit Pubertas praecox und Pigmentanomalien beschrieben.

Die klinischen, röntgenologischen und histologischen Merkmale, sowie die Therapiemöglichkeiten werden eingehend besprochen. Nach Schilderung von 21 eigenen Fällen werden auf Grund differentialdiagnostischer Erwägungen 8 ausgeschieden. An den verbliebenen 13 Fällen, bei denen die Diagnose "fibröse Dysplasie" ausreichend gesichert erscheint, werden die besonderen Schwierigkeiten im Mund-Kieferbereich dargelegt. Es zeigt sicht, dass hier hauptsächlich Einzelherde zu finden sind.

Schliesslich wird noch auf den "Cherubismus" eingegangen und die Frage seiner Zugehörigkeit zum Krankheitsbild der fibrösen Dysplasie diskutiert.

Literaturverzeichnis

Abbey,F.S. und Reece,C.H.	Cherubism: Report of three cases. J. Oral Surg. (Chicago) 19, 63 (1961) ref: Dtsch. Zahn-, Mund- u. Kieferheilk. 38, 329 (1962)
Albright,F.,Butler,A.M., Hampton,A.O. und Smith,P.	Syndrome Charakterized by Osteitis Fibrosa Disseminata, Areas of Pigmentation and Endocrine Dysfunction, with Precocious Puberty in Females. New England J. Med. 216, 727 (1937)
Axhausen,G.	Paget und Pseudopaget der Kiefer. Dtsch. Kieferchir. 1, 4 (1934)
Bauß,A.	Beobachtungen zur Osteofibrosis deformans juvenilis (Uehlinger). Bruns Beitr. klin. Chir. 192, 385 (1956
Becker,R. und Schneider,G.	Die Erkennung und Behandlung der fibrösen Dysplasie der Kiefer. Dtsch. Zahnärztl. Zschr. 17, 1557 (1962)
Benz,W.	Die fibröse Dysplasie. Fortschr. Med. 6, 217 (1962)
Berger,A. und Jaffé,H.L.	Fibrous (Fibro-Osseous) Dysplasia of Jaw Bones. J. Oral Surg. (Chicago) 11, 3 (1953)
Bernier,I.L.	The Management of Oral Disease. Mosley, St. Louis 1955
Bock,O.	Osteodystrophia fibrosa localisata, Riesenzelltumor und solitäre Knochenzyste. Dtsch. Zahnärztl. Zeitschr. 13, 1425 (1958)
Boehnheim,F und Mc Gacack,T.H.	Polyostotische fibröse Dysplasie. Erg. inn. Medizin und Kinderheilkunde 3, 157 (1952)
Borack,J. und Doll,B.	Halbseitige Recklinghausensche Knochenkrankheit mit Pubertas praecox. Wiener klin. Wschr. 17, 540 (1934)
Brosch,F.	Das histologische Bild der Riesenzellgeschwülste des Kiefers als Grundlage ihrer Behandlung. Stoma 3, 123 (1950)

Brosch,F.	Untersuchungsergebnisse zur Berichtigung der Vorstellung von den Wachstumsvorgängen in den sogenannten Riesenzellgeschwülsten des Kiefers. Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilk. 17, 13, (1952)
Bruce,K.W., Bruwer,A. und Kennedy,L.J.	Familial Intraosseous Fibrous Swelling of the Jaws (Cherubism). Oral Surg. (St. Louis) 6,995 (1953) ref: Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilk.32, 172 (1960)
Chaudhry,A.P., Spink,J.H. und Gorlin,R.J.	Periapical fibrous dysplasia (Cementoma). J. Oral Surg.(Chicago) 16, 483 (1958) ref: Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilk. 35, 82 (1961)
Chiari,K.	Resultate der Operation bei fibröser Knochendysplasie. Wiener med. Wschr. 149 (1958) ref: Z.org.ges.Chir. 150. 358 (1958)
Christeller,E.	Die Formen der Ostitis fibrosa und der verwandten Knochenkrankheiten der Säugetiere. Ergebnisse allg. Path. Anat. 20, 1 (1922) II
Derselbe	Referat über Ostitis fibrosa. Verhdlg. dtsch. pathol. Ges. 21, 7 (1926)
Coley,B.L. und Stewart, F.W.	Bone Sarkoma in polyostotic fibrous Dysplasia. Ann. Surg. 121, 872 (1945)
Collip,J.B.	Extraction of Parathyroid Hormone Which Will Prevent Parathyroid Tetany and Regulate Blood Serum. J. Biol. Chem. 63, 395 (1925)
Culand,H.	Les maladies de Jaffé-Lichtenstein et d'Albright. Schweiz. Mschr. Zahnheilk. 68,411 und 520 (1958) ref: Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilk. 32, 173 (1960)
Daves,M.L. und Yardley, J.H.	Fibrous Dysplasia of Bone. Am.J.Med.Sc. 234, 590 (1957) ref: Z.org.ges.Chir. 152,110 (1958)

Debenardi,G.	Si di un caso di displasia fibrocistica della mandibula. Minerva Stomatol.Torino 7,7 (1958)
Dockerty,M.B., Ghormley, R.K., Kennedy,R. und Pugh,D.	Albrights Syndrome (Polyostotic Fibrous Dysplasia with Cutaneous Pigmentation in Both Sexes and Gonadal Dysfunktion in Females). Arch. Intern. Med. 75,357 (1945)
Engel,G.	Ein Fall von cystoider Entartung des gesamten Skelettes. Inaug.-Dissertation Giessen 1864, zit. nach Haslhofer
Engelhardt,H.-G.	Zur Frage der ektodermalen und der fibrösen dysplastischen Vorgänge im Mund-Kieferbereich. Dtsch. zahnärztl. Zschr. 15,342 (1960)
Erdheim,J.	Über die Genese der Paget'schen Knochenerkrankung. Zieglers Beitr.z.path.Anat. 96, 1 (1935)
Falconer,M.A., Cope,C.L., und Robb-Smith,A.H.T.	Fibrous Dysplasia of Bone with Endocrine Disorders and Cutaneous Pigmentation (Albrights Disease). Quart.J.Med.Ns. 11, 121 (1942)
Fasske,E.	Diskussionsbemerkungen zu Heidsieck: Die Bedeutung der Uehlingerschen Erkenkung (fibröse Dysplasie Jaffé-Lichtenstein) für den Gesichtsschädel. Fortschr. Gesichts- und Kieferchir. IV, 436 Thieme Verlag 1958
Freund,E.	On the different forms of nongeneralised fibrous osteodystrophia. Arch. of Surgery 62, 541 (1936)
Fries,J.W.	The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones. Amer. J. roentgenol. 77, 71 (1957) ref: Z.org.ges.Chir. 147, 259 (1957)
Frigyesi,G.	Cherubismus - Familiäre fibröse Dysplasie der Kinder. Fortschr. Röntgenstr. 84, 613 (1954)
Garlock,J.H.	Ann. Surg. 108, 347 (1938) zit. nach Heidsieck.

Gaupp,V. — Pubertas praecox bei Osteodsytrophia fibrosa
Mschr. Kinderhk. 53, 312 (1932)

Geschickter,C. und Widenborn,H. — Über Riesenzelltumoren der Knochen. Gleichzeitig ein Beitrag zur Histogenese der Ostitis fibrosa.
Arch. f. klin. Chir. 172, 694 (1933)

Giraud,P., Cazal,L. und Maleki,A. — Introduktion clinique et physiopathologique au traitement des maladies osseuses acquises.
Ann. Med. 48, 319 (1947)
ref: Z.org.ges.Chir. 111, 149 (1949)

Gold,L. — The classification and pathogenesis of fibrous Dysplasia of the jaws.
Oral Surg.(S. Louis) 8, 628 und 725 und 856 (1955)
ref: Z.org.ges.Chir. 143,286 (1956)

Goldhamer,K. — Osteodystrophia fibrosa unilateralis.
Fortschr. Röntgenstr. 49, 456 (1934)

Gorlin,R.J. und Chaudhry, A.P. — Oral melanotic pigmentation in polyostotic fibrous Dysplasia - Albrights syndrome.
Oral Surg.(S. Louis) 10, 857 (1957)
ref: Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilk. 32, 173 (1960)

Harris,W.H., Dudley,R. und Barry,R.H. — The natural history of Fibrous Dysplasia. An orthopaedic, pathological and roentgenographic study.
J.Bone Jt.Surgery 44-A, 207 (1962)

Haslhofer,L. — Die Engel-Recklinghausensche Knochenerkrankung.
Henke-Lubarsch, Handbuch der spez. path. Anatomie. Band 9/III, s. 551, Verlag Springer Berlin 1957

Haunfelder,D. — Ein Beitrag zur Osteofibrosis deformans juvenilis (Uehlinger) (Fibröse Dysplasie Jaffé-Lichtenstein) der Kiefer.
Dtsch. zahnärztl. Zschr. 19, 14 (1959)

Heidsieck,C. — Die fibröse Dysplasie Jaffé-Lichtenstein im Bereich des Gesichtsschädels und ihre Differentialdiagnose.
Zbl. Chir. 79, 1473 (1954)

Heidsieck, C. — Die Bedeutung der Uehlingerschen Erkrankung (fibröse Dysplasie Jaffé-Lichtenstein) für den Gesichtsschädel. Fortschr. Gesichts- und Kieferchir. Band IV, S. 352, Thieme Verlag 1958

Hellner,H. — Juvenile, monostotische, tumorbildende Osteodystrophia fibrosa mit seltener Lokalisation. Bruns Beitr.klin.Chir. 140, 92 (1927)

Derselbe — Formen der Ostitis fibrosa des Kiefers. Arch. klin. Chir. 165, 229 (1931)

Derselbe — Begrenzung der Ostitis fibrosa. Chirurg 145, 199 (1947)

Derselbe — Die Knochengeschwülste. 2. Auflage, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1950

Derselbe — Die Osteofibrosis deformans juvenilis und ihre Differentialdiagnose. Arch. klin. Chir. 277, 160 (1953)

Derselbe — Diagnostik und Differentialdiagnostik der bösartigen Knochengeschwülste im Gesichts-Kieferbereich. Fortschr. Gesichts- und Kieferchir. III, 23,Verlag Thieme 1957

Hillenbrandt,H.J. — Osteofibrosis deformans juvenilis. Zbl. Chir. 74, 52 (1949)

Hoff,F. — Knochendysplasie mit Pubertas praecox. Dtsch. med. Wschr. 74, 595 (1949)

Hopf,M. — Zur Kenntnis der fibrösen Dysplasie (Jaffé-Lichtenstein). Radiol. clin. 18, 129 (1949)

Hummel,R. — Zwei Fälle von Ostitis deformans juvenilis. Röntgenpraxis 6, 513 (1934)

Jaffé,H.L. — Hyperparathyroidism. Arch. Path. 16, 63 und 236 (1938)

Derselbe — Fibrous Dysplasia of bone. J. Mt. Sinai Hosp. 12, 364 (1945)

Jaffé,H.L., Bodansky,A. und Blair,J.E.	Erzeugung von Ostitis fibrosa durch Epithelkörperchenextrakt. Klin. Wschr. 9, 1717 (1930)
Jones,W.A.	Familial Multilocular Cystic Disease of the Jaws. Amer. J. Cancer 17, 946 (1933)
Jones,W.A., Gerrie,J.und Pritchard,J.	Cherubism - A Familial Fibrous Dysplasia of the Jaws. Oral Surg. (St.Louis) 5, 292 (1952)
Kienböck,R.	Über Paget'sche Knochenkrankheit und fibrocystische Knochenkrankheit. Wien. klin. Wschr. 5, 175 (1927)
Derselbe	Röntgendiagnostik der Knochen- und Gelenkkrankheiten. Urban und Schwarzenberg, München-Berlin 1941, Band 1 und 3
Kleinsasser,O. und Friedmann,G.	Die fibröse Knochendysplasie des Gesichts- und Hirnschädels. Zschr. Laryng. 4, 39 (1960)
Knabe,G.W.	Fibrous Dysplasia of the mandible. Oral Surg. (St.Louis) 10, 285 (1957) ref: Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilk. 32, 172 (1960)
Koch,W.E.	Bone changes associated with hyperparathyroidism, Paget's disease and Osteofibroma. J. oral Surg. (Chicago) 1,16,(1950)
Konjetzny,G.E.	Die sogenannte lokalisierte Ostitis fibrosa. Arch. klin. Chir. 121, 567 (1922)
Lang,F.J. und Haslhofer,L.	Über die bisher als Ostitis fibrosa bezeichneten Knochenerkrankungen. Klin. Wschr. 21, 737 (1936)
Lang,F.J. und Häupl	Beiträge zur Kenntnis der Entstehung der Ostitis fibrosa. Arch. path. Anat. 262, 383 (1926)
Lichtenstein,L.	Polyostotic Fibrous Dysplasia. Arch. Surg. 36, 874 (1938)
Lichtenstein,L. und Jaffé, H.L.	Fibrous Dysplasia of Bone. Arch. Pathol. 33, 777 (1942)

Looser,E.	Diskussionsbemerkungen Verhandlg. dtsch. Ges. Pathol. 21, 91 (1926)
Derselbe	Über Ostitis deformans und mit ihr angeblich und wirklich verwandte Knochenerkrankungen. Schweiz. med. Wschr. 1, 598 (1926)
Lundbaek,K. und Olsen,T.	Dysplasia fibrosa ossium. Ugeskr. Laeg. 455 (1951) ref: Z.org.ges.Chir. 121, 276 (1951/52)
Mac Mahon,H.E.	The Pathology of the Endocrine System in Albrights Syndrome. Am. J. Pathol. 26, 747 (1950)
Maggi,N.	Riv. Chir. 2, 629 (1950) zit. nach Hellner.
Mandl,F.	Therapeutischer Versuch bei einem Fall von Ostitis fibrosa generalisata mittels Extirpation des Epithelkörperchentumors. Zbl. Chir. 51, 260 (1926)
Derselbe	Authentischer Bericht über den ersten, mit Epithelkörperchenextirpation behandelten Fall von Recklinghausenscher Knochenkrankheit. Bruns Beitr. klin. Chir. 160, 295 (1934)
Marton,Z. und Somogyi,J.	Fibröse Dysplasie (Albrightsche Krankheit). Zbl. Chir. 2, 66 (1959)
Mathis,H. und El Gridly, M.S.	Über das zentrale Fibrom des Unterkiefers. Dtsch. zahnärztl. Zschr. 10, 554 (1953)
Meyer-Borstel,H.	Über Ostitis (Osteodystrophia) fibrosa. Bruns Beitr. klin. Chir. 148, 436 und 510 (1930)
Mikulicz,v.	Diskussion über Osteodystrophia cystica. Zbl. Chir. 1323 (1904)
Paget,J.	On a form of chronic inflammation of the bone(Osteitis deformans). Med.Chir.transect. 60,37 (1877) zit. nach Thoma.

Pacanowska,M. — A case of fibrous dysplasia of bones in a 5 year old girl. Pediatr. polska 29, 617 (1954) ref: Z.org.ges.Chir. 137, 72 (1955)

Pape,K. — Zur Kenntnis des Ostitis deformans und der fibrösen Dysplasie am Schädel. Zahnärztl. Welt Reform 60,521 (1959)

Phemister,D.B. und Grimson,K.S. — Fibrous Osteoma of Jaws. Ann. Surg. 105, 564 (1937)

Pini,C.E. und Braccini, C. — Riv. ital. stomat. 7, 877 (1957) zit. nach Haunfelder

Pizer,M.E. — Monostotic fibrous Dysplasia of the Mandible. Oral Surg. (St.Louis) 7, 1236 (1954) ref: Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilk. 32, 174 (1960)

Pospiech,P. — Über die fibröse Osteodystrophie unter besonderer Berücksichtigung der Kiefer. Med Dissertation, München 1959

Pritchard,J.E. — Fibrous Dysplasia of the bones. Amer. J. Med. Sc. 222, 313 (1951)

Psenner,L. und Heckermann,F. — Beitrag zur röntgenologischen Diagnose der fibrösen Dysplasie desSkelettsystems. Fortschr. Röntgenstr. 74, 265 (1951)

Recklinghausen,v. — Die fibröse oder deformierende Ostitis. Festschr. f. Virchow, Gg. Reimer 1891

Riveros,M., Thompson, Q.C. und Boggino,J. — Consideraciones clinicas, radiologicas e histologicas sobre Osteodistrophia poliostotica. zit. nach Thoma.

Rütt,A. — Osteofibrosis deformans juvenilis. Z. Orthop. 83, 284 (1953) ref: Z.org.ges.Chir. 130, 389 (1953)

Rushton,M.A. — Fibrous Dysplasia of Bone: Arrested Jaw Lesion. Brit. Dent. J. 89, 185 (1950)

Rydsz,J. — **Przypadek cherubizmu.** (Ein Fall von Cherubismus). ref: Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilk. 37, 406 (1962)

Schlumberger,H.G.	Fibrous dysplasia of single bones. Mil. Surgeon 99, 504 (1946)
Derselbe	Fibrous Dysplasia (ossifying fibroma) of the maxilla and mandible. Oral Surg. 32, 579 (1946) ref: Dtsch. Zahn-, Mund- u. Kieferheilk. 11, 372 (1948)
Schmorl,G.	Zur Kenntnis der Ostitis fibrosa. Verh. dtsch. path. Ges. 21, 71 (1926)
Derselbe	Zur Kenntnis der Ostitis deformans Paget. Verh. dtsch. path. Ges. 25, 205 (1930)
Serfling,H.J. und Parnitzke,K.H.	Zur Diagnose der fibrösen Dysplasie im Schädelbereich. Zbl. Chir. 79, 1249 (1954) ref: Z.org.ges.Chir. 139,153 (1955)
Seward,G.R. und Hankey, G.T.	Cherubism. Oral Surg. (St.Louis) 10, 952 (1957) ref: Dtsch. Zahn-, Mund- u. Kieferheilk. 32, 172 (1960)
Small,I.A. und Young,M.C.	Familial osseous dysplasia of the jaws. J. oral Surg. (Chicago) 16, 35 (1958) ref: Dtsch. Zahn-, Mund- u. Kieferheilk. 35,82 (1961)
Smith,A.G. und Zavaleta, A.	Osteoma, ossifying fibroma and fibrous dysplasia of facial and cranial bones. Arch. Path. 54, 507 (1952) ref: Z.org.ges.Chir. 131,45 (1953)
Steinhardt,G.	Dystrophien der Kiefer. Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde, Handbuch, Band III,1 S.501 Verlag Urban und Schwarzenberg, München-Berlin 1957
Sternberg,W.H. und Joseph,V.	Osteodystrophia combined with precocious Puberty and Exophthalmic Goiter. Am. J. Dis. Child. 63, 748 (1942)
Strassburger,P.,Zent Garber,C. und Hallock,H.	Fibrous Dysplasia of Bone. J. Bone Jt. Surg. 33-A, 407 (1951) ref: Z.org.ges.Chir. 123, 385 (1952)

Tanner,H.C., Dahlen,D.C., und Childs,D.S.	Sarcoma Complicating Fibrous Dysplasia: Probable Role of Radiation Therapy. zit. nach Thoma.
Thannhauser,S.J.	Neurofibromatosis (von Recklinghausen) and Osteitis Cystica Localisata et Disseminata. Medicine 23, 105 (1944)
Theissing,G.	Zur Differentialdiagnose von Schädelknochenerkrankungen. Zschr. Laryng. 35, 616 (1956)
Thoma,K.H.	Oral Pathology. 4. Auflage (1954) by Henry Kimpton, London
Derselbe	Differential diagnosis of fibrous dysplasia and fibro-osseous neoplastic lesions of the jaws and their treatment. J. oral Surg. (Chicago) 14,185 (1956) ref: Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilk. 32, 174 (1960)
Trauner,R.	Über Hyperostosen der Kiefer- und Schädelknochen. Virch. Arch. path. Anat. 303, 623 (1939)
Derselbe	Veränderungen der Kieferknochen und ihrer Bedeckung unter dem Gesichtspunkt der zahnärztlichen Praxis. Dtsch. zahnärztl. Zschr. 14, 242 (1959)
Travin,M.S.	Fibrous Osseous Dysplasia of the Mandible. New York State Dent.J. 17, 519 (1951)
Trüb,P.	Die Osteofibrosis deformans juvenilis (polyostotische fibröse Dysplasie) in der Unfallbegutachtung. Bruns Beitr. klin. Chir. 175, 620 (1944)
Uehlinger,E.	Osteofibrosis deformans juvenilis. Virch. Arch. path. Anat. 306, 255 (1940)
Derselbe	Osteofibrosis deformans juvenilis. Fortschr. Röntgenstr. 64, 41 (1941)
Virchow,R.	Die krankhaften Geschwülste, Band 3

Völkel,K.H. — Cherubismus durch einen Riesenzelltumor des Ober- und Unterkiefers bei einem 3 jährigen Kind. Kinderärztl. Praxis 25, 492 (1957)

Waldron,C.A. — Incidence of Bilateral Giant-Cell Tumors of the Jaws. Oral Surg. (St.Louis) 6, 1055 (1953)

Warrick,C.K. — Polyostotic fibrous Dysplasia-Albright's Syndrome. J. Bone Jt. Surg. 31-B, 175 (1949) ref: Z.org.ges.Chir. 116, 147 (1950)

Weil,A. — Pubertas praecox und Knochenbrüchigkeit. Klin. Wschr. 1, 2114 (1922)

Wichtl,O. — Zur Kenntnis der fibrösen Knochendysplasie (Osteofibrosis deformans juvenilis). Radiol. Austriaca 5, 61 (1952) ref: Z.org.ges.Chir. 130, 388 (1953)

Wunderer,S. — Die fibröse Dysplasie (Jaffé-Lichtenstein der Schädelknochen unter Berücksichtigung der Kiefer. Oesterr. Zschr. Stomatol. 53, 85 (1956)

Zimmer,J.F., Dahlin,D.C., Pugh,D.G. und Clagetti,O.T — Fibrous Dysplasia of Bone. J. Thoracic Surg. 31, 488 (1956)

Zimmermann,D.C., Dahlin, D.C. und Stafne,E.C. — Oral Surg. (St.Louis) 55, 11 (1958) zit. nach Kleinsasser und Friedmann.

Lebenslauf

Am 15.4.1925 wurde ich, Hermann Gernert, in Nürnberg geboren. Meine Eltern sind der Zahnarzt Hermann Gernert und seine Ehefrau Magdalena, geborene Meidinger. Im Elternhaus erzogen, besuchte ich 4 Klassen Volksschule und danach das Neue Gymnasium in Nürnberg, von dem ich am 28.3.1943 das Reifezeugnis erhielt.

Im April 1943 wurde ich zum Arbeitsdienst, im Juli 1943 zum Militär eingezogen. Nach viermaliger Verwundung kam ich in amerikanische und französische Kriegsgefangenschaft, aus der ich am 8.2.1946 entlassen wurde.

Von 1946 bis 1952 studierte ich an den Universitäten Würzburg und Erlangen Medizin. Am 5.2.1952 beendete ich in Erlangen die ärztliche Prüfung und bekam die ärztliche Approbation.

Meine ärztliche Dissertation verfertigte ich im Hygienischen Institut der Universität Erlangen bei Herrn Prof. Knorr über das Thema: "Die Duodenalsondierung von Typhuskeimträgern und die Frage der bakteriziden Wirkung des Magnesiumsulfat". Am 20.2.1952 erhielt ich von der Medizinischen Fakultät der Universität Erlangen die medizinische Promotion.

Nach Abschluss meines Studiums war ich vom 1.4. bis 30.6. 1952 beim Sozialen Beratungsdienst in Nürnberg kinderärztlich tätig. Anschliessend war ich bis 1.7.1953 an der neurologisch-psychiatrischen Klinik in Nürnberg als Pflichtassistent. Nach Vertretungen bei praktischen Ärzten war ich vom November 1953 bis August 1954 als Volontärarzt an der Chirurgischen Poliklinik der Universität Erlangen. Ab Dezember 1954 war ich als Praxisassistent bei Herrn Dr. Görl, Facharzt für Magen-, Darm- und Stoffwechselkrankheiten in Nürnberg.

Mit dem Wintersemester 1956 begann ich das Studium der Zahnheilkunde an der Universität in Erlangen. Dort legte ich am 6.5.1959 die zahnärztliche Staatsprüfung ab. Seit 1.8.1959 bin ich an der Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferkranke der Universität Erlangen-Nürnberg tätig, zuerst als Volontärassistent, seit 1.10.1959 als wissenschaftlicher Assistent.

Mit Wirkung vom 26.9.1962 erhielt ich von der Bayerischen Landesärztekammer die Facharztanerkennung für Mund- und Kieferkrankheiten.

Inhaltsverzeichnis

Geschichtliche Entwicklung	Seite	1
Definition der fibrösen Dysplasie	"	5
Krankheitsbild	"	10
Klinische Erscheinungen	"	11
Allgemeinveränderungen	"	14
Röntgenbefund	"	17
Histologisches Bild	"	18
Differentialdiagnose	"	20
Therapie	"	25
Prognose	"	28
Besonderheiten im Kiefer-Gesichtsbereich	"	30
Kasuistik	"	33
Diskussion	"	64
Zusammenfassung	"	81
Literaturverzeichnis	"	82
Lebenslauf	"	93

Fotodruck

— Wiltrud Hogl, Erlangen Brüxer Straße 9, Telefon 1636 —